

Núñez (Carlos)

Dir. Paris. 1908.

Année 1908

THÈSE

N°

97

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

POUR OBTENIR

LE TITRE DE DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

et soutenue le Jeudi 17 Décembre 1908, à 1 heure

Par CARLOS RÜCKER

Ancien externe des Hôpitaux

et de la Clinique, ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu

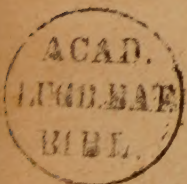
Médaille de bronze de l'Assistance publique

Né le 14 Avril 1877 à Montevideo (Uruguay).

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ANGIO-FIBROMES DE L'ORBITE



Président : M. DE LAPERSONNE, Professeur.

Juges : MM. DEBOVE,

BAR,

CASTAIGNE,

{ Professeurs.

Agrégé.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1908

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. LANDOUZY.

Professeurs..... MM.

Anatomie.....	NICOLAS.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	{ DEJERINE.
Pathologie chirurgicale.....	{ BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE.
Histologie.....	MARIE (Pierre).
Opérations et appareils.....	PRENANT.
Pharmacologie et Matière médicale.....	QUENU.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	GILBERT.
Médecine légale.....	CHANTEMESSE
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie.....	THOINOT.
Pathologie comparée et expérimentale.....	BALLET (Gilbert).
	ROGER.
	HAYEM.
Clinique médicale.....	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	{ LANDOUZY.
Clinique des maladies des enfants.....	{ HUTINEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GAUCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale..	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses.....	RAYMOND.
	{ LE DENTU.
	{ N...
Clinique chirurgicale.....	RECLUS.
	SEGOND.
Clinique ophtalmologique.....	DE LAPERSONNE.
Clinique des voies urinaires.....	ALBARRAN.
	{ PINARD.
Clinique d'accouchements.....	{ BAR.
	{ RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique.....	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile.....	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique.....	ROBIN.

Agrévés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
AUVRAY.	CUNEO.	LAUNOIS.	NOBECOURT.
BALTHAZARD	DEMELIN.	LECENE.	OMBREDANNE.
BEZANÇON.	DESGREZ.	LEGRY.	POTOCKI.
BRANCA.	DUVAL.	LENORMANT.	PROUST.
BRINDEAU.	GOSSET.	LOEPER.	RENON.
BROCA (André).	GOUGET.	MACAIGNE.	RICHAUD.
BRUMPT.	JEANNIN.	MAILLARD.	RIEFFEL.
CARNOT.	JEANSELME.	MARION.	SICARD.
CASTAIGNE.	JOUSSET.	MORESTIN.	ZIMMERN.
CLAUDE.	LABBE (Marcel).	MULON.	
COUVELAIRE.	LANGLOIS.	NICLOUX.	

Le Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur DE LAPERSONNE

Professeur de Clinique ophtalmologique à la Faculté de médecine de Paris
Chevalier de la Légion d'honneur.

Témoignage de profonde reconnaissance.

INTRODUCTION

L'angio-fibrome de l'orbite est une affection assez rare. On compte un très petit nombre d'observations de ces sortes de tumeurs.

La première-observation a été publiée par De Wecker en 1867, et après cette époque les observations de Knapp (1877), Panas (1883), Van Duyse (1884), Neese (1897), Coppez (1898), Gouin (1899), Parinaud et Roche (1901), Cabannes (1903), De Lapersonne (1908), sont venues augmenter le nombre restreint des cas connus d'angio-fibromes de la cavité orbitaire.

On peut remarquer que la plus vieille de ces observations date de quarante ans, ce qui tient certainement à la rareté des examens anatomo-pathologiques pratiqués avant cette époque. En outre, les observateurs avaient bien remarqué quelquefois l'importance prépondérante du tissu fibreux dans certaines tumeurs vasculaires de l'orbite, mais ils se limitaient à classer ces tumeurs dans la catégorie des angiomes. Inversement des tumeurs d'origine vasculaire ont été classées parmi les fibromes. Il est donc probable que l'angio-fibrome de l'orbite est moins rare que ne le ferait croire le nombre limité de cas publiés.

Notre maître, M. le Prof^r de Lapersonne, a eu l'ex-

trême obligeance d'appeler notre attention sur un malade qui était en traitement à l'Hôtel-Dieu pour une tumeur de l'orbite du côté gauche, tumeur dont il a fait l'ablation, et qui, à l'examen histologique, s'est trouvée être un angio-fibrome. C'est cette observation qui fera le sujet de notre travail.

Nous remercions de tout cœur M. le Prof^r De Lapersonne d'avoir bien voulu nous donner le sujet de notre thèse, et du grand honneur qu'il nous fait en en acceptant la présidence.

Notre maître a été toujours pour nous d'une extrême bienveillance ; et par ses conseils, par ses admirables leçons cliniques, par sa haute direction, il nous a fait aimer et comprendre l'ophtalmologie.

DIVISION DU SUJET

1° Nous présenterons d'abord l'observation publiée par M. le Prof^r De Lapersonne sur un angio-fibrome non capsulé de l'orbite. C'est cette observation qui fait le sujet de notre travail ;

2° Après avoir interprété les faits saillants de cette observation, insistant tout particulièrement sur l'anatomie pathologique dans ce cas particulier et dans l'angio-fibrome en général, nous ferons l'histoire de l'angiome pur de l'orbite et de ses transformations ;

3° Symptomatologie des angio-fibromes en général, basée sur toutes les observations que nous avons pu recueillir sur ces sortes de tumeurs ;

4° Diagnostic ;

5° Pronostic ;

6° Étiologie et pathogénie ;

7° Traitement ;

8° Nous terminerons par la publication des observations d'angio-fibrome ;

9° Conclusions.

OBSERVATION

Observation de M. le Prof^r de Lapersonne), publiée dans les *Archives d'ophtalmologie* du mois de juillet 1908, page 417, 3 fig.).

« L'histoire des fibromes de l'orbite, affection du reste assez rare, est loin d'être bien connue. Aussi me paraît-il intéressant de rapporter une observation dans laquelle l'origine vasculaire congénitale est nettement démontrée par l'examen histologique. »

Il s'agit d'un homme de 23 ans, petit, assez chétif, mais sans antécédents pathologiques. Depuis l'enfance, il présente sur la paupière inférieure et la région malaire gauche, une tache ardoisée recouverte de poils fins et peu abondants : *naevus pilosus* non vasculaire. Depuis six ou sept ans, il a vu, dit-il, sa tache augmenter de volume, devenir plus saillante et prendre à certains moments une coloration plus foncée. D'ailleurs aucune douleur. La vision de l'œil gauche a toujours été mauvaise.

En l'examinant, on constate que toute la région externe de l'orbite est soulevée par une masse irrégulière, à contours indécis, faisant saillie sous la paupière inférieure et sous la paupière supérieure, mais paraissant bridée au niveau du ligament palpébral externe. Elle s'étend en dehors et en bas vers les régions temporale et malaire. Sa consistance n'est pas uniforme ; assez molle d'une façon générale, elle présente quelques noyaux durs, surtout en haut. Elle est adhérente à la partie profonde de la peau au niveau de la plaque du *naevus*.

Cette masse néoplasique s'enfonce dans la partie externe de l'orbite et, de ce côté, il est impossible d'en fixer les limites. Il

n'y a pas de veinosités à sa surface, mais l'effort paraît la rendre légèrement turgescence ; par la compression on la réduit un peu.

Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, l'œil est enfoncé dans l'orbite en énoptalmie. Il paraît plus petit, et sans lésion appréciable des milieux, son acuité visuelle est égale à 0,1 avec — 1 D — 1,25 à 125° — Le champ visuel est concentriquement rétréci. Les mouvements sont bien conservés latéralement ; en revanche, l'élévation est un peu limitée, et lorsqu'on fait regarder en bas, il semble que l'œil gauche va plonger dans le sinus maxillaire : la cornée disparaît complètement sous la paupière inférieure.



FIG. 1.

L'orbite d'ailleurs paraît agrandie. Son rebord externe est évasé, il y a une asymétrie très marquée de la face et du crâne. Sa fosse temporale du côté gauche est plus profonde et l'arcade zygomatique est abaissée. La photographie ci-dessus donne assez bien l'aspect de cette tumeur avec l'enfoncement du globe (fig. 1).

Le diagnostic paraît assez simple au premier abord : l'existence d'un *naevus* superficiel, l'ancienneté de la tumeur, l'indolence complète font tout de suite songer à un angiome de l'orbite, mais cette tumeur est loin d'en présenter tous les caractères.

Nous savons que les tumeurs érectiles se présentent ordinairement sous deux aspects : 1^o l'angiome commun des paupières et de l'orbite, caractérisé par un *nœvus* vasculaire superficiel, reconnu dès la naissance, et par une tumeur plus ou moins circonscrite qui, après avoir envahi la paupière et la conjonctive, s'enfonce secondairement dans l'orbite, déviant le globe, l'aplatissant, semblant même le faire disparaître (Obs. de Panas-Peyrot) ; 2^o l'angiome caverneux de l'orbite, développé primitivement dans l'entonnoir musculaire et donnant toujours lieu à de l'exophtalmie.

Malgré le siège anormal, l'absence d'exophtalmie, la déformation du squelette de la face qui n'est pas le fait ordinaire dans les tumeurs vasculaires, je portai le diagnostic d'angiome transformé de l'orbite et, en raison de la consistance paraissant assez molle, d'angiome lipomateux. Dans une leçon clinique faite le 13 mai dernier, à la clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu, j'ai développé les raisons qui me faisaient arrêter à ce diagnostic.

Nous avons pratiqué l'ablation de cette tumeur, le 19 mai. Une large incision courbe, circonscrivant toute la partie externe de l'orbite, nous a conduits sur une tumeur consistante, non encapsulée, présentant un aspect grenu, assez vasculaire et poussant des prolongements, difficiles à suivre, vers l'orbite et la région temporale. Après une dissection assez pénible, quelques points de suture ont rapproché le volet cutané, et la réunion s'est faite par première intention. A quelque temps de là, environ un mois après, nous pouvions constater qu'une portion de la tumeur était restée adhérente à la partie profonde de la peau, au niveau du *nœvus*. Nous avons donc été obligés de faire une seconde dissection très minutieuse, sans pouvoir éviter la perforation de la peau très amincie. La cicatrisation s'est faite d'ailleurs très facilement, ainsi qu'on a pu en juger, le malade ayant été présenté à la Société d'ophtalmologie de Paris, le 7 juillet.

« Ce qui fait l'intérêt de cette observation, plus encore que les particularités que je viens de signaler, c'est l'examen histologique. Il nous a démontré, qu'il ne s'agissait ni d'un angiome lipomateux, comme je l'avais

pensé, ni d'un angiome caverneux ayant subi la transformation fibreuse comme dans les cas de De Wecker, Neese, Parinaud et Roche, etc. On ne retrouve pas ici l'encapsulation et les travées, plus ou moins épaisses, circonscrivant des aréoles remplies de sang.

« A un examen rapide, on croit avoir affaire à un fibrome pur sans éléments adipeux, sans traces de cellules sarcomateuses. Cet aspect fibromateux est prouvé par les éléments de tissu conjonctif très dense, et par les nombreuses cellules fixes, courant en séries parallèles ou éparses dans les espaces intercellulaires. Les travées de tissu conjonctif sont disposées suivant deux types : 1° sous la forme de fibrome lobulé, dont les amas très distincts les uns des autres semblent s'orienter autour des vaisseaux sanguins ; 2° sous la forme de placards fibromateux étalés d'une manière diffuse et possédant un assez grand nombre de vaisseaux, placés irrégulièrement au milieu des placards.

« Mais en observant avec soin ce fibrome, on est frappé par certaines particularités de structure.

« 1° En outre de nombreux lymphocytes épars dans la tumeur, on voit des amas disposés à la façon de petits îlots de follicules lymphatiques. Ils sont accumulés autour d'un vaisseau, arrondis ou ovalaires, avec une gangue intercellulaire très lâche (fig. 2).

« 2° Un grand nombre de gros vaisseaux épars dans la portion lobulée du fibrome sont remarquables par l'épaisseur considérable de leur paroi, surtout de leur tunique externe. La disproportion entre l'épaisseur des tuniques s'explique par la quantité excessive de tissu conjonctif dense, riche en fibres connectives et en noyaux de cel-

lules fixes, qui a envahi la tunique externe et qui tend à aplatisir la lumière du vaisseau et à l'oblitérer. Un grand nombre de vasa vasorum sont disséminés dans cette tunique externe (fig. 3). La tumeur contient quelques nerfs et, par place, des fibres élastiques peu abondantes.



FIG. 2. — Gross¹ 410/4. — *a*, Coupe de vaisseau entouré de lymphocytes ; — *b*, Lymphocytes fortement coloriés ; — *c*, Vaisseau à parois très épaisses.

« Ces particularités de structure démontrent l'origine congénitale et vasculaire de la tumeur. Ces amas lymphocytiques sont observés dans les angiomes aussi bien que dans les lymphangiomes ; on ne les rencontre pas dans les fibromes ordinaires. L'épaississement considérable de la tunique externe des vaisseaux, avec présence de vasa vasorum, est encore plus probant. Cornil avait signalé dans la transformation fibreuse des angiomes, cette sclérose de la tunique externe des vaisseaux.

« De telle sorte que, malgré l'absence d'encapsulation et d'alvéoles remplis de sang, nous admettons, d'après l'examen histologique, un angiome transformé en *angio-fibrome* de l'orbite.

« Les faits de ce genre sembleraient prouver que, dans une certaine mesure, il serait utile de reviser la question pathogénique des fibromes de l'orbite. Dans son excellent Traité, Lagrange met en doute l'existence de lipomes

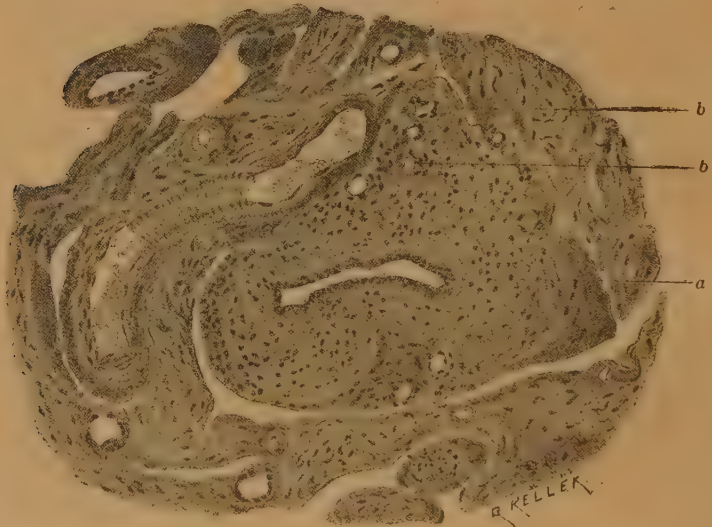


FIG. 3. — Gross' 90/1. — a, Très volumineux vaisseau, à parois très épaisses ;
— b, Vasa vasorum dans l'épaisseur de la tunique externe.

primitifs de l'orbite et il croit qu'il ne s'agit que d'angio-lipomes.

« En ce qui concerne les fibromes, je n'irai pas aussi loin. Je crois qu'il existe des fibromes qui ont le traumatisme pour origine, développement du tissu conjonctif dense autour d'un ancien foyer hémorragique ; j'en ai

présenté un cas intéressant à la Société d'ophtalmologie de Paris en 1904.

« Je crois aussi qu'il existe des fibromes qui confinent au fibro-sarcome et qui se rapprochent des tumeurs malignes.

« Mais parmi les tumeurs décrites sous le nom de fibromes purs de l'orbite, il ne me semble pas que l'examen histologique ait porté suffisamment sur les points spéciaux que je viens de signaler : l'existence de nodules lymphoïdes et l'épaississement des parois vasculaires. Aussi, je reste convaincu que bon nombre de fibromes de l'orbite, au point de vue pathogénique, ont une origine vasculaire congénitale, que ce sont des angio-fibromes. »

Nous allons essayer d'interpréter les faits saillants de cette observation : nous ferons remarquer particulièrement les analogies symptomatiques et anatomo-pathologiques qui rapprochent notre cas des angiomes purs et les différences qui les en séparent.

Constatons d'abord qu'il s'agit ici d'un cas extrêmement rare, dont nous ne trouvons d'autre exemple que l'observation publiée par Van Duyse dans le *Livre jubilaire de la Société de médecine de Gand* (1884). En effet, dans toutes les autres observations recueillies, il s'agit d'*angio-fibromes encapsulés* ; tandis que dans l'observation qui nous occupe (Obs. I) ainsi que dans celle de Van Duyse (Obs. V), on se trouve en présence de tumeurs *non capsulées*. Cette circonstance imprime au néoplasme des caractères spéciaux.

Nous étudierons d'abord la symptomatologie et nous diviserons les symptômes en : 1^o objectifs ; 2^o subjectifs.

Symptomatologie

1° **Symptômes objectifs.** — En premier lieu nous devons noter l'existence d'un *nævus pilosus* non vasculaire, situé sur la paupière inférieure du côté gauche, et formé par une tache ardoisée recouverte de poils fins et peu abondants.

L'existence de *nœvi* vasculaires est fréquente dans l'angiome pur caverneux, et Eloui a même insisté sur la présence de *nœvi* multiples chez les sujets atteints d'angiome. Par contre, dans les angio-fibromes, le *nævus* doit être très rare, car il n'a guère été signalé.

La tumeur qui nous occupe constitue une *masse irrégulière à contours indécis*, qui s'étend sous les deux paupières, empiète sur les régions temporale et malaire, et s'enfonce dans la partie externe de l'orbite, sans qu'on puisse déterminer ses limites. Elle adhère à la face profonde de la peau.

Nous ne trouvons aucun de ces caractères dans les angio-fibromes encapsulés, qui, dans la partie accessible à la palpation, sont bien limités de surface lobulée ou lisse, sans présenter des adhérences avec la peau qui les recouvre. Les contours sont bien limités.

Au point de vue des symptômes que nous venons d'énumérer, la tumeur du malade de Van Duyse se rapproche des angio-fibromes encapsulés.

L'angiome simple de l'orbite est toujours *mal limité*, ce qui le rapproche de la tumeur que nous étudions.

Notre tumeur est *molle* dans l'ensemble, présentant cependant quelques noyaux durs, surtout en haut. Elle

est rendue un peu *turgescence* par l'effort, et la *compression* la réduit un peu.

Ces symptômes la rapprochent des angiomes simples.

Dans les angiomes caverneux, on trouve une tumeur généralement ferme et élastique, mais compressible et rendue franchement turgescence par l'effort.

Dans les angio-fibromes encapsulés on trouve comme caractères l'irréductibilité, l'indifférence de la tumeur aux efforts et à l'afflux sanguin. La consistance est variable, quelquefois molle, mais le plus souvent dure.

Deux symptômes, jamais signalés dans l'histoire de l'angio-fibrome, sont constatables chez notre malade, ce sont l'*énophtalmie* et la *déformation très marquée de l'orbite et de la face*, qui présente une asymétrie évidente.

L'énophtalmie peut être expliquée par le fait de l'agrandissement de l'orbite du côté malade, et particulièrement par l'enfoncement et l'abaissement de son plancher. On peut se rendre compte de cet abaissement du plancher de l'orbite en faisant regarder le malade en bas ; dans ce mouvement il semble que l'œil gauche va plonger dans le sinus maxillaire, et la cornée disparaît complètement sous la paupière inférieure.

Quant aux déformations osseuses si marquées, elles sont d'une interprétation bien difficile.

Les déformations orbitaires ont été signalées dans les observations d'angio-fibromes de Panas (Obs. IV) et de Parinaud et Roche (Obs. IX), mais ces déformations étaient très limitées et pouvaient être expliquées par la compression qu'exerçait la tumeur.

2° Symptômes subjectifs. — *L'absence de douleur ; la mauvaise acuité de l'œil gauche : V = 0,1 ; le rétrécissement concentrique du champ visuel ; l'impotence fonctionnelle relative d'un des muscles moteurs de l'œil ;* sont des symptômes que nous trouvons aussi bien chez notre malade que chez la plupart des sujets atteints de tumeurs de l'orbite.

Deux signes encore communs à toutes les tumeurs vasculaires de l'orbite sont : *la marche lente de l'affection et l'intégrité de l'état général.*

2° Anatomie pathologique.

Au point de vue histologique, nous avons vu que la tumeur, particulièrement riche en tissu fibreux, affectait à première vue l'aspect d'un fibrome pur. L'élément fibreux se présentait sous l'aspect de fibrome lobulé, ou bien sous la forme de placards fibromateux riches en vaisseaux.

L'élément vasculaire était représenté par de gros vaisseaux à paroi très épaisse. Cette épaisseur portait sur tout sur la tunique externe et était provoquée par l'envahissement de cette tunique par le tissu conjonctif dense. Cette disposition tendait à produire l'aplatissement et l'oblitération de la lumière du vaisseau. La tunique externe était riche en vasa vasorum.

Autour des vaisseaux on voyait des amas de lymphocytes qui se disposaient à la façon de petits îlots, de follicules lymphatiques.

La tumeur contenait encore quelques nerfs et quelques fibres élastiques.

On n'observait pas d'alvéoles contenant du sang, ni de capsule enveloppante, caractères qu'on observe dans les angiomes caverneux purs ou transformés.

M. le Prof^r De Lapersonne fait remarquer spécialement l'épaississement considérable de la tunique externe des vaisseaux, avec présence de vasa vasorum, et l'existence d'amas lymphocytiques qui sont de caractères qu'on trouve dans les angiomes et dans les lymphangiomes, mais qu'on ne trouve pas dans les fibromes.

Il pense qu'un examen histologique portant sur ces points spéciaux, réduirait le nombre de tumeurs orbitaires, classées parmi les fibromes, et permettrait d'attribuer à certaines d'entre elles une origine vasculaire congénitale.

*
* *

Étudions maintenant l'observation de fibrome non capsulé de l'orbite, publiée par Van Duyse (Obs. V), et essayons de dégager les particularités qu'elle présente :

Nous devons considérer ici, à part l'élément adipeux, que nous laisserons de côté : 1° l'élément fibreux ; 2° l'élément vasculaire.

Élément fibreux : est abondant surtout dans les endroits riches en vaisseaux, et particulièrement autour des capillaires voisins des corps phlébolitiques. Dans certains endroits on remarque nettement l'aspect lobulé.

Élément vasculaire : on trouve surtout des vaisseaux capillaires dilatés, hypertrophiés, et encore remplis de sang. Ces capillaires sont flexueux, pleins ou à paroi festonnée suivant qu'ils sont pleins ou vides de sang. Ils sont très variables sur les différentes coupes. Il y en a

qui sont formés seulement par l'endothélium et une seule rangée d'éléments conjonctifs, et qui peuvent acquérir de fortes dimensions par simple dilatation. Il y en a qui possèdent une couche endothéliale et une adventice plus ou moins hypertrophiée. Les noyaux de l'endothélium font saillie dans la lumière du vaisseau ; l'adventice se compose de cellules conjonctives jeunes et de cellules fusiformes en couches stratifiées. Dans ces capillaires en voie d'hypertrophie il est souvent difficile de distinguer la paroi adventitielle du tissu fibreux ambiant.

Les parois les plus épaisses s'observent sur les vaisseaux les moins dilatés.

Il existe en réalité une hypertrophie des capillaires avec augmentation de leur lumière et allongement des vaisseaux. Les flexuosités sont bien marquées, et l'entrecroisement des vaisseaux détermine une disposition en réseau. Il s'agit ici d'une transformation des parois vasculaires plutôt que d'une néoformation de canaux sanguins.

Van Duyse fait remarquer sur certaines coupes la dilatation cavernéuse des capillaires.

A noter aussi l'existence de concrétions phlébolithiques arrondies au sein de la tumeur. Ces phlébolithes se retrouvent souvent dans les angiomes.

Angio-fibromes encapsulés. — Les tumeurs de cette catégorie, plus nombreuses que les tumeurs acapsulées, présentent comme les angiomes caverneux dont elles dérivent, trois éléments principaux d'étude, au point de vue histologique : 1° *La capsule* ; 2° *La charpente fibreuse* qui limite des alvéoles ; 3° *Le contenu de ces alvéoles*.

1° *Capsule*. — L'existence d'une capsule limitant parfaitement la tumeur, est un fait très important au point de vue du traitement, car on a affaire à une tumeur absolument circonscrite. Ce fait avait été mis en lumière déjà par Dieulafoy et Carron du Villards.

Eloui a très bien décrit la tunique fibreuse qui limite la tumeur.

« Cette membrane fibreuse, dit-il, est composée d'un certain nombre de lamelles de tissu conjonctif, concentriques, entrecroisées par d'autres lamelles qui les coupent sous des angles différents. Ces lamelles dont la disposition rappelle celle de la cornée, sont constituées par des faisceaux connectifs, vaguement striés, interceptant entre eux des cellules connectives ; le tout est plongé dans une substance homogène, transparente. A la partie la plus interne de cette membrane, les faisceaux de tissu conjonctif sont infiltrés par des granulations plus ou moins fines, quelquefois réunies sans forme de plaques. Ces granulations tranchent par leur réfringence et leur coloration jaune, due à l'acide picrique, sur le reste des faisceaux conjonctifs, colorés en rose par le carmin.

Outre ces granulations, nous avons reconnu des fibres transparentes homogènes, souvent fines, à contours réguliers. Quelques-unes sont devenues jaunes sous l'influence de l'acide picrique ; ces éléments sont de nature élastique. Au milieu de ce feutrage sont de rares vaisseaux, des capillaires pour la plupart.

Les travées sont formées de tissu conjonctif fibreux, nettement strié, avec cellules connectives et du tissu élastique abondant, surtout autour des espaces caverneux, où il forme un réseau serré à fibres fines. Pas de subs-

tance fondamentale ni de granulations. On y trouve également des éléments adipeux et des fibres musculaires lisses (Eloui. *Archives d'ophtalmologie*, 1882) ;

2° *Charpente fibreuse limitant des alvéoles.* — Les travées de la charpente qui limitent les alvéoles sont constituées principalement par du tissu conjonctif fibreux, élément constitutif tout à fait prépondérant, et par du tissu élastique. Les travées offrent une analogie frappante quant à leur constitution histologique avec la membrane d'enveloppe.

Il n'est pas rare de trouver des granulations nombreuses de pigment hématique, dont l'origine se trouve certainement dans les globules dégénérés après extravasation. Panas insiste sur ce fait. Il décrit aussi les parois des alvéoles « composées d'une rangée de cellules endothéliales venant doubler une tunique hyaline ou légèrement striée, parfois parsemée çà et là de cellules rondes. Cet endothélium peut être rempli de granulations pigmentaires, situées autour du noyau, au milieu du protoplasma » (Panas).

Coppez (Obs. VII) insiste sur l'existence de nombreuses fibres musculaires lisses. Ce fait n'est pas signalé dans les autres observations d'angio-fibrome. Parinaud et Roche (Obs. IX) font remarquer que dans le cas qu'ils publient, les cloisons fibreuses atteignent en certains points de la tumeur, une épaisseur considérable, et que le tissu fibreux de ces cloisons, revêtant l'aspect et la disposition qu'on trouve dans les fibromes, dépasse en étendue les alvéoles voisines ;

3° *Contenu des alvéoles.* — Ces alvéoles dont la forme et les dimensions sont des plus variables, renferment

surtout du sang plus ou moins modifié. Cornil et Ranvier avaient fait remarquer le petit nombre de globules blancs par rapport au nombre de globules rouges, ce qui indique la grande activité de la circulation dans ces espaces. Elouï a signalé la disposition spéciale des globules blancs, qui sont épars dans la masse sanguine, au lieu d'être à la périphérie comme dans les capillaires.

Tantôt le sang remplit complètement les alvéoles, de telle façon que sur une coupe de la tumeur on croit avoir affaire à du tissu splénique. Tantôt les alvéoles sont vides à moitié, ou en totalité.

Le sang est noir, il ne s'écoule pas à la section, et la tumeur conserve son volume et sa consistance primitifs, comme si elle n'avait pas été exprimée. Lagrange explique cette particularité, par l'élasticité des parois des alvéoles, élasticité qui leur a permis de se contracter sur ce qui restait de leur contenu. Quelquefois le liquide est séro-sanguinolent.

Cabannes (Obs. X) décrit des alvéoles renfermant un caillot sanguin, fibrineux, dont les mailles contiennent des globules rouges très déformés et pauvres en hémoglobine, des lymphocytes, et des leucocytes polynucléés. D'autres alvéoles sont remplis d'une matière grenue qui offre tous les caractères de l'hématoïdine amorphe, telle qu'on la trouve dans les urines des malades atteints d'hémoglobinurie paroxystique ; cette matière grenue est parsemée d'hématics pâles. Ces phénomènes de régression hématique sont remarquables. Signalons encore les lymphangiectasies, dont on trouve souvent mention dans les observations.

CONSIDÉRATIONS SUR LES ANGIO-FIBROMES DE L'ORBITE

§ 1. — Historique.

Abernethy semble avoir été le premier à signaler une tumeur vasculaire de l'orbite, en 1810. Il décrivit sous le nom d'anévrysme par anastomose, un état anormal des vaisseaux de l'orbite, qui s'agrandirent graduellement, s'étendirent dans la paupière supérieure, et firent saillie hors de l'orbite. Travers en 1813, Dalrymple en 1815, prétendent avoir guéri une tumeur vasculaire de l'orbite par ligature de la carotide. En 1828, Schon publie une observation sur ces sortes de tumeurs.

Le nom d'*anévrysme par anastomose* fut donné par John Bell, qui désignait sous ce nom, les tumeurs vasculaires en général, Roux en 1844 proposa le nom de *tumeurs fongueuses sanguines*. Dupuytren, frappé par la ressemblance que les tumeurs vasculaires présentent avec le tissu érectile des corps caverneux de la verge, proposa le nom de *tumeurs érectiles* en 1839. Depuis, les noms de *naevus*, *télangiectasie* (De Grœfte), *fungus hématode*, etc., ont été donnés à ces tumeurs. Enfin, Virchow proposa le nom d'*angiome*, terme qui indique la nature vasculaire de ces tumeurs sans en spécifier la structure intime. C'est cette dernière dénomination qui a prévalu.

Lébert en 1848, publie une observation de tumeur orbitaire consistant « en du tissu spongieux aréolaire. Jusque là on n'avait pas pratiqué d'analyses histologiques, mais on avait opéré, comme s'il s'agissait de cancer, des tumeurs orbitaires à évolution lente, sans retentissement sur l'état général du malade, ces tumeurs ne se reproduisaient pas après ablation. Mackensie et Demarquay croient que la plupart de ces tumeurs étaient des tumeurs vasculaires. Laboulbène, dans sa thèse de Paris (1854) décrit un *nœvus* vasculaire de la paupière, extirpé par Laugier. La tumeur examinée « montre un tissu comparable au stroma de l'ovaire et une masse graisseuse, dense, entremêlée de faisceaux de fibres serrées. » L'auteur conclut à un *nœvus* ayant subi la dégénérescence kystique.

Schuh, Rokitsansky, Virchow exposent des théories sur le mode de formation et sur le développement des angiomes en général, et cherchent à établir des classifications. C'est la classification de Virchow, basée sur l'anatomie pathologique, qui a été admise par la plupart des auteurs, notamment par Broca et par Cornil et Ranvier.

Les observations se succèdent nombreuses et les examens histologiques des pièces sont soigneusement notés. Broca présente en 1856 une tumeur érectile de la cavité orbitaire, Schuh rapporte deux cas de « fongus hématoïde lobulé de l'orbite ». De Græfe en 1860, présente un cas de tumeur caverneuse type, de l'orbite, et établit un remarquable tableau clinique de cette tumeur.

Berlin en 1880 réunit 54 cas d'angiomes de l'orbite, et Lagrange dans son livre des *Tumeurs de l'œil et de l'orbite*, a recueilli 83 observations.

§ 2. — **Définition. — Transformations les plus fréquentes des angiomes de l'orbite.**

On appelle *angiome de l'orbite*, les tumeurs constituées par des vaisseaux de formation nouvelle développés dans le tissu cellulo-adipeux de l'entonnoir orbitaire.

Ces tumeurs peuvent subir différentes transformations au cours de leur évolution : elles peuvent perdre de leurs symptômes cliniques, s'éloignant plus ou moins des tumeurs vasculaires, pour présenter les symptômes du lipome ou du fibrome. Lorsque, à ces changements de caractères cliniques, correspondent des transformations histologiques parallèles, on désigne ces tumeurs sous le nom d'*angio-fibromes* ou d'*angio-lipomes*. Au même titre il existe d'autres transformations moins fréquentes de l'angiome orbitaire : kystique, cancéreuse, etc.

La question de savoir si ces transformations des angiomes peuvent être poussées jusqu'aux limites extrêmes et permettre à une tumeur vasculaire de devenir, soit un lipome, soit un fibrome purs a été agitée dans ces derniers temps. On comprend l'importance de cette question qui réduirait l'étiologie des tumeurs de l'orbite en assignant une même origine, l'origine vasculaire, à des tumeurs bénignes de l'entonnoir orbitaire, aujourd'hui désignées sous des rubriques diverses,

Schuh paraît avoir été le premier à affirmer l'origine vasculaire du lipome de l'orbite, lorsqu'il écrit au sujet de ces tumeurs : « Cette vascularisation, relativement

faible, si on la compare à celle des autres tumeurs du même genre, a fait que lorsque cette tumeur se développe dans le coussin graisseux de l'orbite et atteint un volume suffisant pour produire une espèce particulière d'exophtalmie, elle a reçu des médecins oculistes le nom de *lipome*, bien qu'elle n'ait avec ce dernier d'autre rapport que son aspect lobulé».

Lagrange, après avoir examiné et critiqué les observations de Demarquay, Dupuytren, Hauser, Carron du Villards, Travers, Bowman, Gallenga, Gross, etc., relatives à des lipomes de l'orbite, croit que ces tumeurs n'existent pas en réalité dans l'entonnoir orbitaire ; il se trouve ici en contradiction avec Rindfleisch, qui indique comme siège de lipomes, le tissu conjonctif intra-orbitaire. Lagrange soutient l'opinion de Schuh, et croit que dans la plupart des observations de lipomes orbitaires, il s'agissait en réalité soit de kystes dermoïdes, soit de lipomes sous-conjonctivaux, soit de tumeurs symétriques des paupières. Il admet volontiers l'interprétation de Van Duyse qui range dans la catégorie des *angiomes lipomatodes*, le cas qu'il a publié dans le *Livre jubilaire de la Société de médecine de Gand* (1884), et celle de Knapp qui appelle *fibro-lipome vasculaire*, la tumeur qu'il a opérée chez un enfant de deux mois. Nous rapportons plus loin ces deux observations au même titre, considérant que toutes les deux présentent, en partie du moins, une transformation fibreuse bien évidente.

Lagrange assimilé le cas de Van Duyse à ceux que Monod a décrit dans le tissu cellulo-adipeux sous-cutané, et termine ainsi : « Ces faits démontrent qu'il peut exister dans l'orbite une forme d'angiome simple, circonscrit,

analogue à l'angiome du tissu cellulo-adipeux sous-cutané, une pareille tumeur n'offre presque aucun signe des angiomes de l'orbite qui sont dans l'immense majorité des cas, des angiomes caverneux, et peut être facilement prise pour un lipome, mais en réalité elle ne mérite pas ce nom et, après avoir passé en revue tout ce qui a été dit des lipomes orbitaires, nous avons encore le droit de mettre en doute leur existence » (Lagrange).

Il n'en est plus de même du *fibrome orbitaire*, et, bien que Malpas, dans sa thèse de Paris sur les tumeurs de l'orbite, ait nié l'existence des fibromes de l'orbite, voulant attribuer à d'anciens angiomes ayant subi la transformation fibreuse, les cas présentés comme de vrais fibromes ; — bien que Bertin, dans le *Dictionnaire de De Græfe-Sœmisch*, ne parle presque pas de véritables fibromes de l'orbite (probablement parce qu'il les classe entre les angio-fibromes), l'existence de fibromes purs dans l'entonnoir orbitaire paraît évidente. En effet, les observations ne manquent pas de tumeurs de l'orbite dans lesquelles le microscope a montré l'existence d'un tissu exclusivement fibreux, sans nodules lymphoïdes ni altérations des parois vasculaires ; ces tumeurs ont toujours présenté cliniquement une consistance fibreuse, une allure bénigne et l'absence de retentissement sur l'état général. Les cas de Hope, Verhaege, Mackenzie, Critchett, rapportés par Demarquay ; ceux de Ricardo Secondi, Horner, Perls, Despagnet, Badal, Fano, Piéchaud (rapporté par Ussel), Tornatola, Goldzieher, De Lapersonne (1904), etc., en sont des exemples.

Parmi ces cas, il y en a qui prêtent à quelques contestations, mais plusieurs d'entre eux sont accompagnés

d'examens histologiques complets. A remarquer l'observation de Perls sur un fibrome congénital.

L'existence de fibromes purs de l'orbite est mise hors de doute par Lagrange. Et nous avons vu dans l'observation qui motive ce travail (Obs. I) que M. le Prof^r De Lapersonne met hors de doute l'existence de fibromes orbitaires purs, tout en admettant que les tumeurs décrites comme fibromes purs aient une origine vasculaire.

La transformation fibreuse de l'angiome a été appelée par Broca, le mode de guérison spontanée et naturelle de l'angiome.

Bœckel, dans le *Dictionnaire de Jaccoud* (1870), expose que « les tumeurs caverneuses peuvent subir des métamorphoses, soit par la dilatation de plus en plus forte des cavités et la résorption des cloisons intermédiaires, soit par l'hypertrophie du tissu fibreux de ces cloisons, qui amène finalement l'oblitération de la tumeur ». Et il considère comme mode de guérison le plus fréquent de tous la transformation fibreuse, soit que cette transformation se fasse spontanément, soit qu'elle résulte d'inflammations provoquées par le chirurgien. En tous cas, la couche de tissu connectif qui entoure les circonvolutions vasculaires, les étouffe en quelque sorte par son hypertrophie, et il ne reste plus de la tumeur qu'une masse de tissu nodulaire.

L'origine de ce processus de sclérose serait, pour Broca et Quénu, toujours liée à un travail inflammatoire, qui peut être consécutif à une ulcération spontanée, comme Bérard en a signalé des cas, à une contusion ou à un froissement.

Ch. Monod signale dans sa thèse l'importance du tissu fibreux dans l'angiome, et Rindfleisch considère que les angiomes sont une variété de fibromes ; le tissu fibreux constituerait pour lui la partie essentielle de la tumeur. Ce tissu fibreux serait l'agent qui joue le plus grand rôle dans la transformation caverneuse d'un angiome simple. S'il se rétracte, la dilatation mécanique des vaisseaux s'ensuit, et alors, la dégénérescence fibroïde des capillaires suffirait pour expliquer la tumeur caverneuse.

Virchow dit que « dans la dégénérescence fibreuse, on voit comme dans les rétrécissements profonds du canal de l'urètre, se produire un tissu connectif fibreux, provenant manifestement du réseau trabéculaire. Par suite de la rétraction de ce tissu, la tumeur diminue, les aréoles se rapetissent et il en résulte, tantôt quelques indurations isolées, tantôt un tissu de cicatrice calleux, étendu. Ce processus est le plus souvent consécutif à des états inflammatoires, surtout ulcéreux. »

Le même Virchow décrit ainsi l'évolution de l'angiome caverneux vers la transformation fibreuse : « les cellules du tissu conjonctif se multiplient ; d'abord rondes, embryonnaires, elles ne tardent pas à devenir adultes, elles s'allongent, prennent tous les caractères du tissu fibreux et finissent par subir une rétraction plus ou moins prononcée. A la place de l'angiome primitif, il ne reste plus qu'une tumeur fibreuse très vasculaire, en général plus petite que la tumeur primitive. »

En réalité, la transformation fibreuse paraît être la plus fréquente pour l'angiome de l'orbite ; dans bon nombre d'observations anciennes on constate que les auteurs ont été frappés de l'abondance du tissu fibreux,

et quoiqu'ils lui aient assigné un rôle important, c'est seulement dans ces dernières années qu'on a reconnu avec De Wecker et Landolt, que la plupart des tumeurs décrites sous le nom de fibromes de l'orbite sont, soit des angiomes caverneux à évolution fibromateuse, soit des fibro-sarcomes.

Il n'est pas nécessaire que la dégénérescence fibreuse soit la seule à atteindre une tumeur angiomateuse ; très fréquemment la dégénérescence lipomateuse accompagne la dégénérescence fibreuse, et on trouve souvent dans une même tumeur, un angio-fibro-lipome : les observations de Van Duyse (Obs. V) et de Knapp (Obs. III) en sont des exemples.

SYMPTOMATOLOGIE

Nous allons essayer de donner les caractères généraux des angiomes de l'orbite, nous basant pour cela sur les observations que nous reproduisons à la fin de ce travail.

Il est regrettable que quelques observateurs aient omis de décrire soigneusement les symptômes qui accompagnaient chaque tumeur. Par contre il y a des observations très complètes, dans lesquelles les caractères de la tumeur elle-même et les troubles provoqués dans l'œil voisin ont été très complètement décrits.

Nous diviserons les symptômes en *objectifs* et *subjectifs*.

§ 1. — Symptômes objectifs.

L'exophtalmie est le signe qui frappe toujours le médecin, et souvent c'est ce signe qui donne l'alerte au malade ou à son entourage. Nous trouvons ce symptôme dans presque toutes les observations ; la seule exception se trouve dans l'observation de M. De Lapersonne (Obs. I.) que nous avons déjà étudiée en détail.

L'exophtalmie peut être plus ou moins considérable suivant les dimensions et l'emplacement de la tumeur. Dans le cas de Van Duyse (Obs. V.), l'exophtalmie n'est pas très prononcée, et c'est surtout la déviation en bas et

en dehors qui l'emporte, ce qui tient probablement à la consistance molle et élastique de la tumeur, et à son siège à l'angle supéro-interne de l'orbite. Il est à remarquer que dans cette observation il s'agit d'une tumeur non capsulée. Dans tous les autres cas l'exophtalmie est très prononcée.

Cependant on n'observe pas ici ces exophtalmies extrêmes qu'on a signalé dans l'angiome pur, et au cours desquelles l'œil se luxe complètement. L'exophtalmie est toujours *irréductible*, et ne *change pas de degré avec les efforts*, les cris ou la stase veineuse. Le cas de Knapp (Obs. III) fait exception ; mais il s'agissait d'un enfant de deux mois atteint non d'un angio-fibrome, mais d'un *angio-fibro-lipome*, dans cette observation l'exophtalmie s'accroissait lorsque le petit malade poussait des cris ou faisait des efforts.

Le fait important ici est la constatation d'une *exophtalmie fixe, de degré moyen, ne subissant pas de variations de volume avec la stase veineuse et les circonstances qui la produisent ; elle n'est pas réductible*. Ces caractères serviront pour le diagnostic différentiel avec l'angiome caverneux.

L'exophtalmie peut être *axile* comme dans les cas de Parinaud et Roche (Obs. IX) et de De Wecker (Obs. II). Le fait était très net dans la première de ces observations dans laquelle on constatait que l'œil était directement projeté en avant, sans déviation latérale. L'exophtalmie peut au contraire s'accompagner de déviations du globe oculaire dans des sens différents : en bas et dehors (Cabannes, Obs. X), (Van Duyse, Obs. V) ; en dedans (Neese, Obs. VI). On comprend que la situation occupée

par la tumeur dans l'entonnoir orbitaire joue le principal rôle dans ces déviations.

Dans l'angiome pur, la déviation axile du globe est de beaucoup la moins fréquente.

Du côté des *paupières*, on observe toujours des modifications marquées. Chaque fois que les observateurs font allusion aux *paupières*, ils remarquent la *vascularisation*, *le riche lacis veineux*, *avec veines augmentées de volume*, *et l'épaisseur exagérée de la paupière supérieure*. Ces symptômes sont en rapport très étroit avec le volume et le siège de la tumeur, et particulièrement avec le degré de l'exophtalmie.

La plupart des observateurs notent les *modifications de forme et de profondeur du sillon orbito-palpébral*, *et le ptosis*.

Les *nœvi* sont rares dans l'angio-fibrome. Dans l'angiome ils se rencontrent fréquemment.

Eloui insiste sur la présence de *nœvi multiples* chez les sujets atteints d'angiome. Berlin a fait remarquer la coexistence assez fréquente d'un angiome de l'orbite avec l'angiome des *paupières* ou de la peau des parties voisines. Parmi les angio-fibromes on constate cette particularité dans l'observation de Cabannes (Obs. X), dont le malade présentait une tumeur frontale tout à fait indépendante de la tumeur orbitaire, et de même nature qu'elle.

Dans le cas de Panas (Obs. IV) on pouvait, en écartant les *paupières*, observer directement la tumeur. Celle-ci occupait la place du globe oculaire, était recouverte par la conjonctive et donnait par son aspect l'impression d'une énorme hydrophthalmie; cette ressemblance était rendue plus sensible par l'aspect de la conjonctive, rouge

et chémotique, avec des reflets bleuâtres par places, comme s'il s'agissait de la coque oculaire amincie. Dans le cas de Cabannes (Obs. X), la tumeur orbitaire donnait la sensation de transparence profonde; malgré cela il n'y avait pas de fluctuation.

Le siège de la tumeur se trouve le plus souvent dans l'entonnoir musculaire, derrière le globe; on constate cette disposition dans les cas de Parinaud et Roche (Obs. IX), De Wecker (Obs. II), Neese (Obs. VI), Van Duyse (Obs. V). Mais l'angio-fibrome déborde le plus souvent sur les côtés du globe oculaire, soit à sa partie supérieure, soit à sa partie externe. Dans le cas de Panas (Obs. IV), la tumeur occupait le siège du globe oculaire qui était atrophié. Dans les cas de Cabannes (Obs. X) et de De Lapersonne (Obs. I), la tumeur était franchement latérale.

La palpation permet de déterminer la consistance, la forme, les dimensions, etc., de la tumeur. A ce point de vue il est indispensable de diviser les angio-fibromes en deux catégories : *Tumeurs encapsulées* et 2° *Tumeurs non capsulées*.

Les *tumeurs encapsulées* possèdent une forme bien déterminée, elles sont toujours ovalaires, à surface lobulée ou lisse.

Les *dimensions* varient entre celles d'une noisette et celles d'une pomme. La plupart ont les dimensions moyennes d'une noix.

La *consistance* était *molle* dans les cas de Cabannes (Obs. X), De Wecker (Obs. II), elle était *dure, rénitente et élastique*, dans les cas de Panas (Obs. IV); Parinaud et Roche (Obs. IX); *dure comme le cartilage*, dans le cas de Neese (Obs. VI).

La tumeur est le plus souvent libre d'adhérences, seuls les cas de Cabannes (Obs. X) et de Gouin (Obs. VIII) font exception ; dans le premier, la tumeur adhérerait au bord interne de l'orbite, dans le second, elle adhérerait au muscle droit externe.

La tumeur est toujours *irréductible* et ne *présente pas de battements*. Seul, le malade de Knapp (Obs. III) avait une tumeur légèrement réductible ; on peut faire observer qu'il s'agissait ici d'une tumeur lipomateuse.

Tumeurs non capsulées : nous avons parlé longuement des caractères de ces tumeurs au sujet de la *Symptomatologie* de l'observation I.

Revenons aux angio-fibromes en général. Nous constatons dans l'observation de Parinaud et Roche (Obs. IX) et dans celle de Panas (Obs. IV) des déformations orbitaires. Ces déformations sont peu appréciables et peuvent être expliquées par la compression exercée par la tumeur. Nous avons vu combien ces déformations étaient marquées dans le cas de De Lapersonne (Obs. I).

Un autre symptôme est l'*absence de souffle* à l'auscultation.

La compression exercée par la tumeur se fait souvent sentir du côté de l'œil voisin. Les accidents qu'elle provoque s'expliquent par la dureté du néoplasme. Dans le cas de Parinaud et Roche (Obs. IX), la compression exercée sur le globe était particulièrement manifeste, et on pouvait suivre les progrès de la tumeur en mesurant le degré d'hypermétropie. Celle-ci était de + 3 D au moment du premier examen de la malade, deux ans plus tard la tumeur avait augmenté de volume, et l'hypermétropie était de + 5 D ; enfin, au moment de l'extirpation,

huit ans après le premier examen, la tumeur atteignait son plus grand développement et l'hypermétropie sa plus forte valeur : + 9 D. Il est à remarquer que la tumeur siégeait dans l'entonnoir musculaire, derrière le globe, qu'elle était irréductible, volumineuse, et qu'elle provoquait une forte exophtalmie. Chez ce malade on constatait encore comme phénomènes de compression la *névrite optique* bien caractérisée avec *papille saillante*, à *bords diffus et vaisseaux dilatés*. L'œil du côté opposé était normal.

Dans le cas de Neese (Obs. VI) la tumeur comprimait et aplatissait l'œil, dont le *nerf optique était atrophié*. Ici la tumeur était extrêmement dure et très volumineuse. Dans le cas de Panas (Obs. IV) le globe de l'œil était atrophié, mais on trouvait dans les antécédents de la malade un traumatisme à la suite duquel il y avait eu fonte de l'œil. Dans le cas de De Wecker (Obs. II) le nerf optique était faiblement nacré dans sa totalité, les veines de la papille étaient grosses, les artères amincies, et l'acuité visuelle de l'œil comprimé, très mauvaise.

Dans toutes les observations d'angio-fibrome, les réactions pupillaires étaient normales ainsi que les milieux de l'œil.

§ 2. — Symptômes subjectifs.

L'absence de douleur est la règle dans les angio-fibromes de l'orbite. On remarque bien dans certaines observations que la douleur a été constatée à un moment donné, mais c'étaient des douleurs provoquées par la

pression, comme dans le cas de Cabannes (Obs. X) ; ou bien des douleurs fugaces, non persistantes comme dans le cas de De Wecker (Obs. II). Dans l'observation de Panas (Obs. IV) la douleur a existé au moment de la fonte de l'œil après un traumatisme ; plus tard, dans les derniers mois qui ont précédé l'extirpation, on a constaté de légères douleurs nocturnes. Il est probable que les douleurs provenaient dans ce cas du moignon atrophié plutôt que de la tumeur elle-même.

La diminution de l'acuité visuelle est très fréquente ; souvent elle suit une marche parallèle à l'augmentation de volume de la tumeur. La compression du nerf optique paraît devoir être incriminée comme cause de ce trouble. La perte de l'acuité visuelle peut aller jusqu'à l'amblyopie complète, comme dans le cas de Neese (Obs. VI). Le malade de Van Duyse avait une bonne acuité, peut-être parce que le nerf optique échappait à la compression, la tumeur étant molle et ne remplissant pas l'orbite.

La *diplopie* a été signalée par Parinaud et Roche (Obs. IX). Elle a été passagère et peu gênante.

Le rétrécissement concentrique du champ visuel est signalé dans les cas de De Lapersonne (Obs. I) et de De Wecker (Obs. II). Il est à remarquer que chez les deux malades l'acuité visuelle était très mauvaise.

Le jeu des muscles de l'œil est assez bien conservé en général. La limitation des mouvements oculaires s'accroît à mesure que la tumeur s'accroît. Dans le cas de Neese (Observation VI) l'œil était absolument immobile, en strabisme interne ; mais il s'agissait d'un œil amblyope et d'une tumeur très grosse et très dure. Il est certain que la lenteur du développement, la petitesse de la

tumeur et sa situation dans l'entonnoir musculaire, favorisent la conservation du jeu des muscles.

La marche lente de l'affection est un signe qu'on constate dans tous les cas. Mais à un moment donné l'accroissement peut être plus rapide. Telle tumeur qui s'était développée lentement pendant 25 ans, prend de fortes proportions dans l'espace de quelques mois. C'est ce qui arriva chez le malade de Van Duyse (Obs. V).

Un signe de grande valeur encore, et pour le pronostic, et pour le diagnostic différentiel, est la *conservation de la santé générale*. Ce signe n'admet pas d'exception.

On ne trouve pas d'*engorgement ganglionnaire*.

DIAGNOSTIC

Les angio-fibromes de l'orbite présentent des signes qui, à peu de chose près, sont les mêmes que ceux de l'angiome pur. C'est dire que le diagnostic entre ces deux sortes de tumeurs est réellement difficile. Cependant la transformation fibreuse imprime au néoplasme des caractères un peu particuliers qui peuvent être mis à contribution pour faire le diagnostic différentiel.

Une exophtalmie fixe, de degré moyen et ne subissant pas des variations de volume avec la stase veineuse et les circonstances qui la produisent ; une tumeur dure, non fluctuante, sont de bons signes d'angio-fibrome. La dureté fréquente de la tumeur provoque plus souvent que dans l'angiome pur des déformations orbitaires, des troubles oculaires prononcés, des déformations du globe ou l'atrophie du nerf optique [cas de Neese (Obs. VI) et de Panas (Obs. IV)].

Les angio-fibromes non capsulés (Obs. I et Obs. V) présentent des symptômes très voisins de l'angiome simple.

Le diagnostic différentiel est très délicat entre l'angio-fibrome d'un côté, et le lipome ou l'angio-lipome de l'autre. Nous avons vu que, pour Lagrange, ces deux dernières variétés ne sont autre chose en réalité qu'une même tumeur à différents stades de son évolution. L'exis-

tence d'angio-fibro-lipomes (Obs. V et Obs. III) complique encore la question. Peut-être la mollesse de la tumeur est le seul symptôme qui distingue ces variétés de tumeurs de l'angio-fibrome.

Le fibrome de l'orbite, lorsqu'il siège en arrière de la capsule de Tenon et dépend du périoste orbitaire ou des gaines du nerf optique, peut bien simuler l'angio-fibrome. Les symptômes sont à peu près les mêmes, mais les déformations orbitaires sont plus fréquentes, les troubles provoqués par la compression plus accusés, et la consistance, lorsqu'elle peut être appréciée, bien plus dure. Le fait que nous avons déjà consigné, de supposer que les fibromes de l'orbite ne sont autre chose que des angio-fibromes dont la transformation fibreuse est très avancée, indique jusqu'à quel point les symptômes de ces deux variétés de tumeurs sont proches.

On distingue facilement l'angio-fibrome de l'*ostéome*. Celui-ci est très dur, immobile sous les téguments et adhérant au squelette.

Les *kystes* sont mous et présentent souvent de la fluctuation.

Les *kystes dermoïdes*, à part leur mollesse, peuvent présenter certaines analogies avec l'angiome fibreux.

Le *kyste hydatique* de la région s'accompagne presque toujours de douleurs orbitaires et circumorbitaires très marquées. La ponction exploratrice pourra en dernier lieu fixer le diagnostic.

L'*encéphalocèle* et la *méningocèle* sont aussi d'origine congénitale et indolores, mais elles sont réductibles, et lorsqu'on exerce sur elles une pression forte et continue on détermine des phénomènes de compression cérébrale.

En outre, ces tumeurs se tendent lorsque le malade fait des efforts.

Les collections sanguines qui succèdent aux traumatismes de la région n'embarrasseront pas l'oculiste. Les commémoratifs, la formation rapide, l'ecchymose sous-conjonctivale et palpébrale, suffiront au diagnostic.

Les tumeurs malignes de l'orbite seront éliminées facilement. Elles ne sont pas congénitales, ont une marche rapide et retentissent considérablement sur l'état général.

PRONOSTIC

Le pronostic de l'affection est bénin, puisque la tumeur peut être tolérée indéfiniment sans dommage pour la santé générale. Si on abandonne la tumeur à elle-même on doit craindre qu'il ne se produise des troubles dûs à la compression. Ces troubles par compression sont souvent graves; ils se traduisent par une acuité visuelle mauvaise comme dans l'observation de De Wecker (Obs. II), où il y avait en outre limitation des mouvements d'élévation de l'œil. Ces troubles se sont aggravés après l'opération. Dans le cas de Van Duyse (Obs. V) il est resté après l'intervention du ptosis, de l'impossibilité du mouvement d'adduction et de la diplopie. Dans l'observation de De Lapersonne (Obs. I) l'acuité visuelle était de 0,1; dans celle de Parinaud et Roche (Obs. IX) l'acuité était de 0,2. Mais la complication la plus grave, l'atrophie optique a été signalée dans les observations de Neese (Obs. VI) et de Parris (Obs. IV).

Cantonnet et Offret ont eu l'occasion d'examiner le nerf optique atrophié d'un malade opéré 19 ans auparavant par Panas pour un angiome de l'orbite. Ils concluent à une atrophie par compression.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous avons longuement traité ce point au sujet de
l'*Anatomie pathologique* de l'Observation I.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

L'angio-fibrome est souvent une tumeur congénitale ; nous en relevons cinq cas sur dix observations. Les tumeurs non congénitales ont été observées entre 15 et 31 ans.

Le sexe ne joue aucun rôle, et les deux orbites sont atteintes dans des proportions égales. L'hérédité n'a été observée que par Van Duyse (Obs. V). Dans son cas d'angio-fibro-lipome, le père du malade présentait un gros lipome de la cuisse.

Les causes du développement des angio-fibromes sont assez obscures. Nous avons exposé au chapitre *Transformations les plus fréquentes des angiomes de l'orbite*, les opinions des différents auteurs sur les causes de la transformation fibreuse et les circonstances dans lesquelles elle s'opère. Pour compléter cette étude disons quelques mots sur l'étiologie et la pathogénie de l'*angiome pur de l'orbite*.

Lorsque l'angiome de l'orbite est congénitale, on peut admettre pour lui la même étiologie que pour les angiomes de la bouche et du nez et des lèvres, et lui appliquer la théorie de Virchow : « Des états très légèrement irritatifs peuvent suffire pour déterminer sur les bords et au pourtour des fentes branchiales, qui sont très richement vascularisées, un développement vasculaire plus fort, qui

peut apparaître sous la forme d'un nœvus. Ainsi se produisent les angiomes fissuraux ».

Cette manière de voir, adoptée par Lagrange, pourrait être étendue si on considère avec cet auteur que, même lorsque l'angiome a été observé tardivement il peut encore avoir une origine intra-utérine. « Beaucoup d'affections congénitales peuvent rester à l'état latent pendant de longues années, et se manifester tout-à-coup au moment de la puberté ou sous l'influence de causes diverses et inconnues. En naissant, l'enfant apporte une prédisposition due au développement vicieux des fentes branchiales, et cette disposition entraîne lentement dans l'appareil circulatoire local des désordres qui peuvent commencer longtemps avant d'apparaître au clinicien et entraîner la formation de l'angiome ».

Le même auteur résume l'évolution de l'angiome de l'orbite en deux phases : 1° Production de capillaires nouveaux, allongement, dilatation plus ou moins régulière de ces capillaires ; 2° Production d'un tissu caverneux par rupture et résorption des parois vasculaires.

« C'est d'habitude quand la tumeur arrive à sa deuxième phase que le médecin aperçoit et reconnaît l'angiome orbitaire, dont le début dans les profondeurs de l'orbite, passe facilement inaperçu ; c'est pour cela que presque toujours l'angiome orbitaire, reconnu, traité et extirpé appartient à la variété caverneuse. Cependant le premier stade a été quelquefois observé : observations de Ricci, Maur et Gosetti, qu'on peut considérer comme des angiomes simples. »

Nous avons vu que pour l'angiome fibreux ces considérations sont parfaitement applicables ; que les auteurs

ont eu affaire dans la plupart des cas à des angio-fibromes encapsulés, montrant leur origine caverneuse ; que seuls les cas publiés par De Lapersonne (Obs. I) et par Van Duyse (Obs. V) se présentent comme des angiomes simples non capsulés, ayant subi des transformations.

TRAITEMENT

Le traitement consiste dans l'ablation chirurgicale de la tumeur. Elle se fait toujours sans hémorragie importante. La plaie cicatrise facilement et on n'observe pas de complications.

L'opération devra être hâtée lorsque la tumeur provoque de la douleur, ou lorsqu'elle amène des troubles fonctionnels dans l'œil voisin.

OBSERVATIONS

Observation I

DE LAPERSONNE, *Archives d'ophtalmologie*, juillet 1908.

Cette observation est publiée page 9.

Observation II

DE WECKER, *Traité des maladies des yeux*, 1867.

M^{me} Lépinay, 31 ans, présente une exophtalmie considérable de l'œil D., l'œil chassé de l'orbite dans le sens du diamètre antéro-postérieur, à peu près ; fait une saillie d'environ 1 centimètre par rapport à l'O. G. — On trouve un traumatisme de la commissure ext. de l'O. D., quatorze ans auparavant. L'œil a été le siège de quelques douleurs ciliaires au début, mais c'est surtout le volume de la tumeur qui inspire des craintes à la malade. La mobilité du globe est presque complètement abolie en haut et en dehors ; très fortement réduite en dedans et en bas. L'acuité visuelle a diminué au point que la malade ne distingue les doigts qu'à 4 pieds de distance. Champ visuel rétréci concentriquement. Les veines de la papille sont grosses et tortueuses, les artères amincies, le disque du nerf optique faiblement nacré dans sa totalité. Au toucher, on perçoit une tumeur molle, faiblement bosselée, qui enveloppe toute la sphère postérieure du globe de l'œil, mais proémine surtout en haut et en dehors, et en ce dernier point, a manifestement soulevé le muscle droit externe, qui fait relief sous la conjonctive. Pas de fluctuation ni de vibration ; l'auscultation ne donne aucun résultat, pas plus que la compression de la carotide et des veines

jugulaires. Le diagnostic inscrit sur le registre porte : tumeur fibreuse probablement très vasculaire.

L'opération pratiquée a permis de retirer une tumeur du volume d'une forte noix, faiblement bosselée, et entourée d'une sorte de capsule fibreuse. L'écoulement avait été très modéré, quoiqu'il eût été impossible de ménager complètement la tumeur.

La malade quitta la clinique dix jours après, le globe de l'œil n'était pas complètement entré dans l'orbite ; la mobilité était abolie dans tous les sens, et la paupière supérieure complètement abaissée. Peu à peu l'exophtalmie disparut, au point même que l'œil parut un peu plus enfoncé que l'autre, et la mobilité se rétablit. La paupière ne reste que très peu abaissée, et seuls les mouvements en haut tardèrent beaucoup à revenir. La section du droit inférieur fait 8 semaines après l'opération n'a pas beaucoup amélioré ce symptôme. La vision diminua sensiblement du moment où l'œil rentra dans l'orbite.

La malade, quoique ayant perdu, du côté de la vue, l'œil droit, compte à peine les doigts à un pied de distance, est très satisfaite d'être débarrassée d'une difformité aussi choquante.

La tumeur est entourée d'une couche de tissus condensés, et montre des espaces vasculaires larges. La structure réticulée de la tumeur ressort surtout lorsqu'on évacue le sang des alvéoles par la pression ; le tissu prend alors une teinte franchement grisâtre.

L'examen microscopique, fait par M. Cornil, démontre que la tumeur est exclusivement composée d'un tissu fibreux circonscrivant de nombreux espaces vasculaires de différentes dimensions, dont les parois ne sont pas recouvertes d'une couche épithéliale, et dans l'épaisseur desquelles on ne trouve que peu de fibres élastiques et pas de fibres musculaires.

Observation III

KNAPP, *Arch. für Agen. und. Ohrenh.*, 1877 (in thèse d'ERNAUTENE).

L'auteur décrit une tumeur observée chez un enfant de deux mois ; elle formait une saillie sous la moitié interne de la paupière

supérieure de l'O. G., laquelle paraissait légèrement épaissie, bleue et était traversée par nombre de vaisseaux gros et tortueux. La moitié extérieure de la paupière pouvait seule être soulevée. La tumeur augmentait de volume lorsque l'enfant criait, et était légèrement réductible. Le diagnostic de fibro-lipome fut posé.

Structure histologique. — La partie antérieure a la consistance du foie normal ; sur une coupe elle paraît lobulée et granuleuse. Au microscope, elle montre des corpuscules lymphoïdes nombreux, petits, arrondis, plongés dans une substance fondamentale finement granulée ; en outre on voit de nombreuses cellules fusiformes ou stellaires du tissu conjonctif, des fibres élastiques, de la graisse en granulations et un grand nombre de vaisseaux. D'après la disposition et la quantité relative des éléments qui constituaient cette région de la tumeur, elle peut être désignée sous le nom de *fibro-lipome vasculaire*.

La partie postérieure est plus petite, plus molle et plus rouge que l'antérieure. Elle contient principalement des vaisseaux grands et petits, anastomosés et cirsoïdes. Quelques-uns reconnaissables à leur paroi épaisse, correspondent à des artères et ont une lumière considérable.

Les vaisseaux sont soutenus par un tissu conjonctif où les fibres conjonctives l'emportent en nombre sur les fibres élastiques fortement ondulées ; peu de cellules et peu de graisse : cette partie de la tumeur répond à la définition de l'angiome fibreux.

Observation IV

PANAS. A propos de deux nouvelles observations d'angiomes caverneux de l'orbite. *Archives d'ophtalmologie*, 1883. p. 1.

Mlle X... , 23 ans, de bonne constitution, entre à l'Hôtel-Dieu, le 13 septembre 1881, pour une maladie de l'orbite du côté droit.

La malade, ayant été examinée par Peyrot d'abord, puis par moi, nous a présenté ce qui suit :

Paupière supérieure épaisse, bleuâtre, sillonnée de veines variqueuses, et recouvrant les $\frac{4}{5}$ de ce qu'on pouvait considérer

comme étant le globe oculaire malade. Paupière inférieure refoulée en bas.

En écartant les paupières, ce qu'on ne parvient à faire qu'avec difficulté, et dans une petite étendue, on aperçoit une tumeur globuleuse, dure en même temps qu'élastique, et recouverte partout, par la conjonctive, qui est rouge, légèrement chémotique, et offre çà et là quelques reflets bleuâtres, comme s'il s'agissait d'une énorme hydrophthalmie, avec amincissement par places de la coque oculaire. Ce qui finissait par donner le change, c'est que la masse sphérique en question subissait des mouvements de déplacement ou de roulement lorsqu'on invitait le malade à porter le regard dans diverses directions, en haut, en bas, en dedans ou en dehors.

Par suite des progrès du néoplasme, le bord orbitaire du frontal est relevé en haut et rejeté en dehors, ainsi que la partie correspondante de l'os malaire.

Depuis six mois seulement, la tumeur est devenue douloureuse ; les douleurs apparaissent la nuit surtout et sont lancinantes.

La pression exercée par la tumeur ne provoque de la douleur que dans sa partie supérieure externe.

Ajoutons, pour terminer la description de la région malade, qu'il existe une bride fibreuse cicatricielle, partant de la racine du dos du nez à droite, et aboutissant à la partie inférieure interne de la tumeur oculaire. Au dire de la malade, cette bride serait le résultat de la destruction, par le caustique, d'une tumeur que la malade portait au niveau du grand angle de l'œil, et dont il sera fait mention à propos des commémoratifs.

A l'âge de 10 ans un médecin lui cautérise à plusieurs reprises une tuméfaction rougeâtre du volume de la pulpe du petit doigt, que la malade portait à l'endroit précédemment indiqué, et dont elle ne peut préciser ni la nature, ni l'époque d'apparition première. Tout ce qu'elle affirme, c'est qu'après chaque cautérisation, il survenait une légère hémorrhagie, ce qui tend à faire penser qu'il s'agissait d'un angiome péri-orbitaire.

Un an après la destruction de cette tumeur, l'œil commence à faire saillie au dehors, mais sans rien perdre de sa mobilité ni de

ses fonctions visuelles. Ce n'est que 7 ans plus tard, alors que la malade avait 48 ans, que le globe devint dur, rouge, douloureux, avec larmolement abondant et abolition totale de la vue. La malade attribue ces phénomènes à une contusion légère qu'elle aurait reçue sur l'œil, et d'où il serait résulté sans doute une perforation de la cornée avec fonte ultérieure de l'œil.

Peyrot, qui nous remplaçait dans le service, procède à l'extirpation de la tumeur le 3 octobre 1881 de la façon suivante :

Une incision demi-circulaire détache du pourtour de l'orbite toute la moitié extérieure du revêtement palpébral de la tumeur.

La tumeur mise à nu, on sectionne de solides tractus fibro-tendineux, qu'on reconnaît être les tendons des muscles de l'œil, s'implantant sur la tumeur. Un simple coup de ciseaux courbes a suffi ensuite pour détacher la masse du fond de l'orbite.

La tumeur enlevée se présentait sous la forme d'un corps arrondi, à surface irrégulière, recouverte de tissu cellulaire lâche. Elle ressemblait assez bien à une pomme de terre, mesurant 6 centimètres de long sur 4 à 5 centimètres d'épaisseur. Une coupe médiane antéro-postérieure offrait un aspect homogène ; il était impossible de distinguer une partie enveloppante et une partie enveloppée. Ce qui frappe de suite, c'est l'apparence fibreuse et fasciculée du tissu morbide, et l'existence de lacunes très apparentes et irrégulièrement disséminées dans la masse.

L'examen histologique, confié à Poncet, démontra qu'il n'existait pas la moindre trace de l'œil. Comme la néoplasme avait d'ailleurs la structure d'un fibrome caverneux farci d'éléments mélaniques, Poncet pensa tout d'abord que la choroïde avait été pour quelque chose dans la néoplasie en question. Malheureusement, cette interprétation ne pouvait être admise pour les raisons suivantes, que nous avons fait valoir auprès de notre collègue Peyrot, après une nouvelle étude clinique et histologique de la très intéressante observation dont il s'agit et qui nous sert de texte à une de nos leçons cliniques de l'époque (novembre 1881).

En premier lieu, la marche de la maladie nous montre l'œil en protrusion, conserver ses fonctions et son aspect physiologique 7 ans après que l'exorbitis avait commencé à se montrer, et ne les perdre qu'après intervention d'un traumatisme ou de l'exorbitis

prolongé. Une pareille marche exclut l'idée d'une tumeur choroïdienne intra-oculaire.

Comment d'ailleurs expliquer, dans l'hypothèse d'une tumeur intra-oculaire, la coexistence d'un prolongement péri-orbitaire développé dès l'enfance, et ayant nécessité une opération chirurgicale à 40 ans, alors que l'exophtalmie ne s'était pas encore montrée. Ce n'est, en effet, qu'un an plus tard, que l'œil a commencé à faire saillie au dehors.

La structure de la tumeur enlevée est bien celle d'un angiome caverneux de l'orbite, ayant subi avec le temps l'hyperplasie fibreuse; altération qui semble être la règle dans ce genre d'angiome de l'orbite, ainsi que le témoignent plusieurs faits, entre autres ceux de V. Graefe, de Horner, et celui tout récent de Camuset, dont nous avons pu examiner des coupes faites dans notre laboratoire de l'Hôtel-Dieu, par Desfosses.

Deux objections semblaient, toutefois, rester debout encore pour exclure définitivement toute idée d'une tumeur née aux dépens de l'œil; c'était la disparition totale de celui-ci, fait inouï dans l'histoire des néoplasmes orbitaires angiectasiques ou autres, et la présence dans la masse d'une grande quantité de pigment, que Poncet avait envisagé comme étant du véritable pigment choroïdien, d'après les granulations pigmentaires d'aspect charbonneuses que renfermait cette tumeur.

Nous avons pensé dès lors qu'une nouvelle étude histologique du néoplasme était nécessaire, et voici les résultats qu'elle nous a fournis.

Sur des coupes fines, on voit que la tumeur est constituée par une trame fibreuse très dense, circonscrivant des espaces vasculaires volumineux. Parmi ces dilatations quelques-unes sont remplies de globules sanguins, d'autres sont vides: toutes sont tapissées par un épithélium plat, analogue à celui des vaisseaux sanguins. Le stroma de la tumeur est formé par des faisceaux de tissu lamineux; dans les interstices de ces faisceaux, de nombreux éléments fibro-plastiques sont remplis de granulations pigmentaires, qui sont situées autour du noyau, au sein du protoplasma. Ces éléments sont surtout visibles en certaines places où la membrane

épithéliale s'est détachée de la paroi et flotte dans la cavité du vaisseau; on en obtient aussi des lambeaux par dissociation en raclant les parties vasculaires.

Outre les grains pigmentaires en question, la tumeur contient dans son stroma des noyaux d'inflammation.

Traitées par l'acide sulfurique, les coupes en question, chargées de pigment noir, se décoloraient en entier au bout de peu de temps: preuve irréfragable qu'il s'agissait non de pigment choroïdien, mais de pigment hématique provenant de l'altération des globules rouges fournis par les canaux vasculaires qui sillonnaient la tumeur en tous sens.

Tout concourait désormais à assigner une origine orbitaire à la tumeur. Mais le fait étrange de la disparition totale d'un œil et de sa substitution par une tumeur arrondie sur laquelle prenaient insertion les muscles, restait debout, et dès lors il y aurait lieu à des interprétations contestables, si un hasard ne nous avait mis en mesure de combler cette lacune.

La malade était sortie guérie de l'hôpital depuis plus de trois mois, lorsqu'elle vint nous consulter de nouveau sur des douleurs vives qu'elle éprouvait dans l'orbite du côté opéré, avec tous les signes d'une ophtalmie sympathique au début, du côté opposé. Rougeur et injection épisclérales, photophobie, myosis et douleurs ciliaires vives à la pression au niveau du cercle ciliaire: tel était l'état de l'œil resté sain jusque là.

En explorant le fond de l'orbite qui avait été le siège de la tumeur, nous trouvâmes un point très sensible et particulièrement dur à la pression, que nous jugeâmes être le point de départ de l'ophtalmie sympathique du côté opposé, et qui nous parut devoir être excisé sans retard pour arrêter le développement des troubles sympathiques.

En procédant à cette opération, nous fûmes agréablement surpris de retrouver là les vestiges de l'œil disparu, formés par la sclérotique et la choroïde ratatinées, sans trace de nerf optique, mais contenant probablement encore quelques filaments des nerfs ciliaires dont l'étranglement avait provoqué les troubles sympathiques de l'autre œil.

Ce moignon d'œil était logé dans la partie inféro-interne de l'orbite, et semblait faire suite à la bride cicatricielle orbito-nasale, dont nous avons parlé précédemment.

L'examen micro-chimique de la lame noire du moignon, riche en pigment, nous a montré, grâce à la réaction si nette de l'acide sulfurique, qu'il s'agissait bien là de la choroïde. Des préparations traitées par ce réactif ont montré les grains pigmentaires intacts même après 6 mois de macération, alors que tous les autres éléments anatomiques avaient été dissous et transformés en une matière gélatineuse amorphe.

Les suites de la petite opération ont été heureuses, et la malade a quitté l'hôpital après rétablissement complet de son œil enflammé sympathiquement.

Observation V

VAN DUYSSE, Angiome simple lipomatode de l'orbite avec concrétions phlébolitiques, publié dans le *Livre jubilaire de la Société de médecine de Gand*, 1884.

Malade de 25 ans, portant à l'angle supérieur interne de l'orbite gauche, une tumeur qui existe depuis la plus tendre enfance. A peine visible, jadis, le malade la sentait parfaitement avec le doigt. L'évolution a été lente, sans douleur, ni gêne d'aucune espèce. Il y a 5 mois la tumeur prend un développement très rapide, déviant l'œil en bas et en dehors vers l'angle inférieur externe de l'orbite. En même temps l'œil dévié devient légèrement douloureux et injecté. L'œil gauche possède une bonne acuité visuelle. Ptosis léger. La tumeur est molle et élastique et se laisse déprimer légèrement dans l'entonnoir orbitaire. Dans la partie antérieure, accessible à l'exploration, on sent un corps dur et arrondi; on peut imprimer à cette portion antérieure du néoplasme de légers mouvements de latéralité qui paraissent établir son indépendance vis-à-vis du globe oculaire. La tumeur ne subit guère de changements de volume, ne devient pas saillante à l'occasion d'un effort musculaire; le sujet n'a pas observé de tuméfaction, ni d'affaissement

périodique de la tumeur. Le père du sujet porte à la partie postéro-externe d'une cuisse, une tumeur grosse comme une tête d'enfant, que M. Valler a diagnostiqué un lipôme.

L'opération est pratiquée sans hémorrhagie notable. La plaie cicatrise vite et bien. L'œil retourne à sa position normale, récupère ses mouvements sauf l'adduction qui est diminuée. L'acuité de l'œil gauche est excellente, mais il y a de la diplopie dans la vision binoculaire.

La tumeur, de consistance molle, irrégulièrement ovoïde et aplatie, mesure 3 cent. 3 en longueur, 1 cent. 6 en hauteur et 1 cent. 3 en épaisseur. Sa partie la plus épaisse ou base était dirigée vers le fond de l'orbite, sa portion la moins développée vers l'ouverture de l'orbite; c'est la portion tangible sur le vivant, dans laquelle on retrouve l'un des corps durs dont il sera question plus loin.

La tumeur est irrégulièrement lobulée ou mamelonnée et présente un aspect graisseux manifeste. En quelques points, des lobules de petites dimensions se rassemblent sous forme de grappes. L'action du réactif durcissant (liquide de Müller) ne permettant pas de dire quelle a été la couleur de la tumeur à l'état frais, mais elle n'a pu avoir l'aspect homogène du lipome pur, en raison de portions brunâtres qui indiquent une vascularisation abondante ou des extravasations des éléments du sang.

Vers la base de la tumeur existent trois corps d'une dureté extrême, espèce de petites billes occupant sa périphérie: ils ont le volume d'un gros pois. Il s'en trouve un de même nature vers la pointe du néoplasme et dans le voisinage des corps durs de la base, dont les caractères indiquent suffisamment des concrétions phlébolitiques, on en trouve plusieurs qui ont le volume d'une tête d'épingle. Deux de ces perles calcaires, détachées, donnent avec l'acide nitrique un dégagement de bulles gazeuses.

A la surface de l'eau, dans laquelle la tumeur a été manipulée, flottent des gouttelettes de graisse qui confirment la richesse du néoplasme en éléments adipeux.

La tumeur toute entière n'est pas entourée d'une capsule fibreuse comme celle qui enveloppe la plupart des angiomes caverneux de

l'orbite, et parfois quelques lipomes extirpés en d'autres régions du corps, mais d'un fourreau peu épais de tissu connectif, très peu abondant en certains points où il recouvre très légèrement les lobules adipeux sous-jacents, assez fourni pourtant pour expliquer la facilité avec laquelle l'ablation intégrale a pu s'effectuer.

L'examen à la loupe permet d'admettre la nature graisseuse et conjonctive de la tumeur dont la majorité des lobules a le reflet spécial de la graisse. Cependant la couleur brunâtre de quelques-uns, couleur que l'on retrouve encore sur quelques points de la coupe d'hémisection, permet de douter de la nature purement lipomateuse des tissus morbides. Nulle part, sur cette coupe, on ne constate de trabécules, d'espaces dilatés, remplis de sang, ni de vaisseaux béants.

Description histologique. — La tumeur est constituée par trois éléments principaux : 1° cellules adipeuses généralement disposées en lobules ou groupes d'autant plus grands qu'ils sont moins vasculaires ; 2° du tissu connectif fibrillaire d'autant plus abondant que les vaisseaux se montrent en plus grand nombre sur la coupe ; 3° de vaisseaux capillaires généralement dilatés, hypertrophiés et encore remplis de sang.

L'aspect des coupes est des plus variables, mais on peut ramener leur description aux types suivants :

1. — Le champ du microscope, même à un grossissement de 50 D est exclusivement occupé par du tissu adipeux dont la disposition est celle que nous retrouvons dans le tissu normal. Ce sont des groupes ou aréoles, constitués par des centaines de cellules adipeuses, et séparées par des tractus conjonctifs, faiblement vasculaires (aspect lobulé de la tumeur).

Des capillaires flexueux, les uns dilatés par le sang, les autres à l'état de vacuité et moins nombreux, apparaissent au milieu des éléments adipeux. Les capillaires les plus déliés et vides ont 5 μ de diamètre en moyenne. Tout en n'étant constitués que par l'endothélium et une seule rangée d'éléments conjonctifs, il peuvent, par simple dilatation, acquérir 27 μ . Les éléments adipeux dont la forme est arrondie, ovale ou polyédrique par pression réciproque, ne diffèrent pas sensiblement par les dimensions du tissu

cellulo-adipeux intra-orbitaire d'un sujet du même âge. Les éléments les moins volumineux ont généralement $27\ \mu$; ceux de dimension moyenne, de 54 à $59\ \mu$; les plus considérables ont de 78 à $84\ \mu$; exceptionnellement ces éléments atteignent $0^{\text{mm}}32$ dans leur plus grand diamètre. Ces chiffres expriment des moyennes.

II. — Les capillaires sont plus abondants et revêtent les caractères qu'on leur reconnaît dans la télangiectasie. Les cellules adipeuses ont une disposition lobulée moins évidente ; elles s'espacent. Les cellules adipeuses encore réunies par petits groupes, sont moins considérables que dans les préparations du type I. Elles ont de 32 à $54\ \mu$. et deviennent plus petites à mesure qu'elles s'isolent. Le tissu connectif à fibres ondulées parallèles et les vaisseaux tendent à remplacer ces éléments. Les vaisseaux se composent d'une couche endothéliale et d'une adventice plus ou moins hypertrophiée. Les noyaux de l'endothélium font saillie dans la lumière vasculaire ; l'adventice se compose de cellules conjonctives jeunes, arrondies, à noyau de même forme dans les capillaires les moins développés ; de cellules fusiformes à noyau ovalaire, en couches plus ou moins stratifiées dans les capillaires en voie d'hypertrophie. Il est parfois difficile de distinguer nettement la paroi adventitielle du tissu fibreux ambiant avec lequel elle tend à se confondre. Les vaisseaux, atteints dans leur longueur, montrent lorsqu'ils sont visibles sur un certain trajet, des flexuosités marquées, et un entrecroisement, une disposition en réseau, lorsqu'ils existent en grand nombre dans un espace limité. La remarque faite par Rindfleisch que, dans la télangiectasie, il s'agit moins d'une néoformation de canaux sanguins que d'une transformation de leurs parois vasculaires, trouve son application ici. Il existe une véritable hypertrophie des capillaires s'accompagnant d'un allongement des vaisseaux et d'une ampliation de leur lumière. Dans quelques points où ces vaisseaux se sont en grande partie vidés, la cavité vasculaire est limitée sur des coupes transversales par un contour festonné (paroi collabée). Remarquons aussi que les parois les plus épaisses s'observent sur les vaisseaux les moins dilatés. Les capillaires atteignent les dimensions moyennes de 20 à $54\ \mu$, l'ampliation pouvant aller jusqu'à $0^{\text{mm}}08$, $0^{\text{mm}}10$. Ce sont déjà des dilatations cavernueuses ; on n'observe que très peu de

vaisseaux d'un autre ordre que les capillaires. Quelques artérioles — un très petit nombre — sont reconnaissables à leur lame élastique et aux noyaux batonnoïdes des éléments contractiles de leur paroi. Des éléments musculaires lisses trahissent le caractère veineux de quelques rares vaisseaux, de petit calibre d'ailleurs.

Sur un petit nombre de préparations, on constate quelques faisceaux fusiformes, constitués par la réunion d'éléments musculaires lisses.

En l'absence d'un examen approfondi total de la tumeur, en l'absence d'autres images microscopiques, on serait autorisé à penser qu'il s'agit dans notre cas d'un lipome ou d'un fibro-lipome telangiectasique, mais, dans quelques-unes des préparations précédentes, on observe déjà une infiltration de sang entre les interstices des fibres conjonctives et des cellules adipeuses, de sorte qu'une circulation interstitielle, qui ne mérite pas encore le nom de caverneuse, tend à s'établir.

III. — En se rapprochant des corps phlébolithiques, dont il a été fait mention plus haut, le tissu adipeux a totalement disparu : les capillaires sont devenus plus flexueux, plus nombreux. Ils sont plongés dans un tissu connectif fibreux, dont les faisceaux de fibrilles se sont écartés pour livrer passage au sang.

Observation VI.

NEESE, *Archiv für Augenh.*, 1897.

La tumeur du malade de Neese, un paysan de 24 ans, s'était développée lentement, sans douleur, dans l'espace de quelques années. Au moment de l'extirpation, elle avait atteint la grosseur d'une pomme. L'œil droit, dont le nerf optique était atrophié, avait été poussé hors de l'orbite, en avant et un peu vers le nez. Il était complètement immobile. La tumeur mesurait 5 à 6 centim. dans le diamètre le plus long.

Le malade avait présenté cliniquement parmi les signes classiques établis par de Græfe pour l'angiome profond de l'orbite,

seulement l'absence de douleur et la croissance peu rapide du néoplasme ainsi que l'intégrité de l'état général. Par contre, au lieu d'être molle, la consistance de la tumeur était à peu près celle du cartilage, et le néoplasme absolument incompressible. De plus, il n'augmentait pas de volume sous l'influence d'une stase veineuse, comme c'est la règle dans les angiomes ordinaires. Toutes ces particularités, au nombre desquelles il faut encore compter l'immobilité du globe oculaire; s'expliquent selon l'auteur, par la richesse de la tumeur en tissu fibreux.

L'œil droit ne présente pas des lésions des différents milieux, mais la papille est atrophiée $V = 0$. On constate du strabisme interne.

La paupière supérieure est distendue, présente des vaisseaux très développés et recouvre partiellement la tumeur. La tumeur, légèrement élastique, ne présente pas de pulsations et n'est pas réductible, elle est située dans l'intérieur du cône musculaire faisant saillie en arrière et en dehors du globe.

La tumeur et l'œil retirés par opération, ont été mis dans la liqueur de Müller et examinés un an après.

La tumeur en contact immédiat avec l'œil provoquait son aplatissement et sa compression.

La tumeur était encapsulée, à structure spongieuse, caverneuse, présentant des espaces, dont les plus gros avaient les dimensions des grains de froment ou de chanvre. Par places on voit des cavités plus petites, moins grosses que des têtes d'épingle, où le tissu a une apparence finement piqueté. Par places, enfin, la tumeur présente l'aspect d'une masse dure et compacte.

On observe au microscope, un stroma de tissu fibreux ou fibrillaire parsemé richement de petits grains allongés et qui contient un grand nombre de vaisseaux sectionnés et plus ou moins gros. Sur quelques coupes la lumière des vaisseaux apparaît énorme, comme une cavité dilatée, sur la paroi interne de laquelle on voit des vestiges du revêtement endothélial. Quelques-unes de ces cavités sont bourrées de globules rouges, dans d'autres on trouve de petits groupes de globules rouges obstruant la lumière du vaisseau, ou s'accolant intimement à sa paroi. On conclut à un angiome fibreux.

Observation VII.

COPPEZ, *Société anatomo-pathologique de Bruxelles*, 1898 in
thèse d'ERNAUTÈNE.

Observation d'angiome de l'orbite, dans laquelle l'auteur donne
l'examen microscopique suivant :

La périphérie de la tumeur était formée de tissu conjonctif
fibreux : au centre on voyait de nombreuses fibres lisses

Observation VIII

GOUIN, *Archiv. für Augenh.*, 1899 in thèse d'ERNAUTÈNE.

*Angio-fibrome sous-conjonctival du muscle droit externe avec
dégénérescence hyaline.*

La tumeur, qui ressemblait sous tous les rapports à un lipome
sous-conjonctival, siégeait à l'œil droit d'un jeune homme de
22 ans, et son début remontait à 7 ans environ. Du volume d'une
noisette, elle n'était pour le sujet qu'une cause de difformité.
L'opération fit voir que la tumeur adhérait au tendon du muscle
droit externe et son extirpation laissa la trace d'une véritable
boutonnière tendineuse, sans porter préjudice au bon fonctionne-
ment ultérieur du muscle. Pas de récidence au bout de dix mois.

L'examen microscopique révéla un fibrome indépendant de la
conjonctive, avec, vers sa base d'implantation, une structure
angiomateuse, presque caverneuse, avec dégénérescence hyaline
prononcée des vaisseaux, notamment au centre de la tumeur.

Observation IX.

PARINAUD et ROCHE. Augio-fibrome de l'orbite, modification au procédé de Kroenlein in *Annales d'oculistique* : t. CXXVI, 4^e livraison, p. 241, octobre 1901.

Nous avons pu pendant sept années consécutives suivre à notre clinique une malade présentant une tumeur de l'orbite. La lenteur de son développement et la bénignité de ses symptômes nous ont permis de suivre son évolution pas à pas et d'intervenir au moment où la vision menaçait d'être compromise. Nous avons en publiant cette observation, non seulement pour but de faire connaître une tumeur d'une nature histologique un peu spéciale, mais encore de signaler une modification apportée aux différents procédés opératoires mis en usage pour l'ablation des tumeurs de l'orbite.

Mademoiselle J. ., âgée de 28 ans, se présente à la clinique le 19 décembre 1894, ayant du côté gauche une exophtalmie très prononcée et irréductible; l'observation est prise aussitôt et tenue au courant depuis ce jour.

Dans les antécédents héréditaires on ne trouve aucune trace de syphilis; sa mère a eu trois enfants, deux garçons à l'heure actuelle en bonne santé, et une fille qui fait le sujet de cette observation; elle n'a pas eu de fausses couches ni de mort-nés. La malade n'est pas mariée, elle n'a, elle-même, aucune trace de syphilis et sa santé a toujours été bonne.

En 1892, l'œil gauche devint plus saillant que le droit. Cette exophtalmie qui s'est sensiblement accrue depuis le début n'a pas été accompagnée d'un affaiblissement bien notable de la vision. Depuis le début la malade a eu de temps en temps de la diplopie, mais elle n'a jamais interrompu la profession de domestique qu'elle exerce; elle n'a pas eu d'autres troubles fonctionnels si ce n'est un peu de larmolement qui existait bien avant l'apparition de l'exophtalmie. Les pupilles des deux yeux sont égales, de dimension normale et réagissent également à la lumière et à l'accommodation. A l'ophtalmoscope on trouve dans l'œil gauche de la névrite optique

assez caractérisée ; la pupille est légèrement saillante, ses bords sont diffus et les vaisseaux sont dilatés ; dans l'œil droit on ne trouve aucune lésion. Le champ visuel est normal dans les deux yeux.

Acuité visuelle : O. D. = $5/5$; O. G. = $5/25$ avec + 3 D. Car de ce côté on constate une hypermétropie de + 3 D, qui n'existe pas à droite. Les mouvements oculaires ne sont pas notablement réduits, et il n'y a pas de paralysies musculaires, car, même avec le verre rouge, on ne peut pas déceler de diplopie.

En explorant la cavité orbitaire avec le bout du petit doigt on ne trouve pas de tumeur siégeant en un point quelconque autour du globe oculaire ; on ne sent pas de battements et l'auscultation ne relève aucun souffle. Les parois orbitaires semblent normales et en aucun point on ne trouve d'épaississement pathologique. En résumé on constate une exophtalmie très prononcée avec projection de l'œil directement en avant, sans déviation latérale, sans paralysie des muscles, accompagnée d'une hypermétropie qui n'existe que sur cet œil, et qui paraît imputable à la pression exercée sur le globe, par une tumeur siégeant immédiatement en arrière du globe oculaire, le refoulant en avant, laissant tous ses mouvements intacts et respectant le ganglion ophtalmique, car il n'y a pas de mydriase et la pupille réagit parfaitement à la lumière et à l'accommodation.

Le 29 décembre 1894, la malade revient ; l'exophtalmie a un peu augmenté, les mouvements sont toujours intacts. On constate O. G. V. = $5/25$ avec une hypermétropie de + 5 D.

Dans le courant de 1895, nous revoyons la malade plusieurs fois, et nous constatons qu'il ne se produit ni amélioration ni aggravation dans les symptômes.

Le 29 mai 1896 la malade revient ; l'exophtalmie est restée stationnaire. A l'ophtalmoscope on constate les mêmes lésions de névrite que le premier jour ; le champ visuel est resté normal et les mouvements sont toujours faciles, mais il semble que l'acuité visuelle se soit modifiée, car en corrigeant une hypermétropie qui est de + 5 D, l'acuité visuelle est de $5/30$.

Le 8 mars 1897, l'exophtalmie a notablement augmenté. Si on

explore la cavité orbitaire avec le petit doigt, on trouve en haut au-dessus du globe oculaire et un peu en dehors de lui, une tumeur arrondie, irréductible, rénitente, et ne présentant ni battements à la palpation, ni souffle à l'auscultation. L'hypermétropie a augmenté, elle est actuellement de $+ 6$ D, mais avec correction l'acuité visuelle est $5/30$. Le champ visuel reste normal ; la névrite a plutôt des tendances à diminuer.

Le 15 novembre 1897, l'exophtalmie s'est encore accrue, l'hypermétropie est encore plus considérable, elle atteint $+ 8$ D, mais l'acuité est restée la même. Le champ visuel reste normal et l'état du fond de l'œil est absolument stationnaire.

La malade que nous voyons presque chaque mois, espace ses visites, elle ne revient que le 14 mars 1898, et nous constatons alors qu'il n'est survenu aucune modification.

Le 18 décembre 1900, inquiétée par l'aggravation des symptômes, elle revient nous voir. L'exophtalmie a augmenté en effet, ainsi que l'hypermétropie qui atteint $+ 9$ D.

Le 1^{er} mars 1901, l'hypermétropie est toujours de $+ 9$ D, mais l'acuité visuelle s'est abaissée à $5/35$.

A l'examen du fond de l'œil, la papille est pâle ; il y a une légère stase veineuse. On sent à la partie supérieure et externe de la cavité orbitaire, la tumeur qui maintenant est visible sous les téguments au-dessus du globe oculaire. Sa consistance est restée la même et il est impossible de trouver de souffles ni de battements. On décide alors l'intervention pour le 28 mars. Après avoir, par un procédé, dont nous donnerons les détails plus loin, mis à nu le bord externe de l'orbite, nous sectionnons la paroi externe que nous réclinons en dehors avec un écarteur à griffes. Avec la sonde cannelée on dilacère le tissu graisseux, et on met à nu le droit externe qu'on récline en bas avec un petit crochet. Avec l'index on peut alors explorer la cavité orbitaire, et on trouve alors une tumeur assez volumineuse en arrière du globe oculaire et indépendante du nerf optique. On la saisit entre les mors d'une pince de Kocher, et on se met en devoir de la libérer avec une sonde cannelée de Nélaton. Son énucléation est facile, et une fois attirée en dehors, il ne nous reste qu'à sectionner son pédicule, qui, extrê-

mement mince, cède à la traction seule. Une légère hémorrhagie se produit, on tamponne alors avec des mèches de gaze aseptique et on attend un moment que l'hémostase soit faite.

Le doigt promené alors dans l'orbite se rend compte que, ainsi que nous l'avait montré la radiographie, la voûte orbitaire est plus excavée qu'à l'état normal. Le nerf optique est refoulé en bas et en dedans, et semble avoir conservé son volume normal. On laisse alors le droit externe revenir à sa place, la paroi externe de l'orbite est remise en place sans suture du périoste, les pinces sont remplacées par des ligatures, et la peau recousue, on fait un pansement à la gaze aseptique.

La tumeur, du volume d'une noix, a un diamètre longitudinal de 3 cent. $1/2$ pour 3 centimètres de diamètre transversal. Lisse à la surface, elle est rouge-brun et entourée d'une coque continue, résistante, qui ne nous laisse pas voir de point bien net de pénétration du pédicule. Sa consistance est rénitente et élastique. A la coupe, on dirait avoir affaire à du tissu splénique, une multitude d'aréoles, ayant un maximum de $1/2$ millim. de diamètre, contiennent un liquide noirâtre qu'on suppose être du sang ; cependant à la section il ne s'est pas écoulé de liquide, la tumeur a conservé son volume antérieur, et la consistance est restée la même ; aucun diagnostic ne peut être posé alors.

Des fragments sont coupés et mis dans le liquide de Flemming, et inclus dans la paraffine après passage dans l'alcool et l'essence de cèdre. Nous avons coloré les coupes par la méthode de Benda (c'est-à-dire avec de la safranine pendant 24 heures et un mélange de violet acide et de vert lumière) qui est pour nous un procédé de choix pour toutes les tumeurs dans lesquelles le tissu fibreux semble entrer en fortes proportions, *Au microscope*, les coupes nous montrent une série d'aréoles remplies de globules sanguins, et séparées les unes des autres par des cloisons de tissu fibreux. A certains points ces cloisons deviennent considérables, et le tissu fibreux revêtant l'aspect et la disposition qu'on trouve dans les fibromes est en si grande quantité, qu'il dépasse en étendue les aréoles du voisinage, formant de véritables tourbillons de fibres au milieu desquelles on voit des noyaux rares et allongés dans le

sens de la fibre. Au pourtour de la tumeur se trouve une coque fibreuse très épaisse. La paroi des aréoles est tapissée par un endothélium régulier.

Cette accumulation de tissu fibreux, bien plus considérable que celle qu'on observe ordinairement dans les angiomes caverneux ordinaires, ainsi que la disposition des fibres en certains points, nous a fait porter le diagnostic d'angio-fibrome.

Huit jours après, nous avons enlevé le pansement occlusif que nous avions mis; la réunion avait été obtenue par première intention.

L'exophtalmie a complètement disparu et il ne reste plus que de l'insuffisance du droit externe.

Le 20 avril, la malade revient; elle a encore de l'insuffisance de son abducteur, mais l'hypermétropie a complètement disparu et l'acuité visuelle est de 5/25.

Le nerf optique est resté décoloré. Les réactions pupillaires sont normales.

Le 2 mai, les mouvements sont devenus presque normaux, et on ne peut déceler la diplopie que dans la position extrême de l'œil.

Observation X.

CABANNES (de Bordeaux), citée par ERNAUTÈNE. *Transformations anatomiques des angiomes de l'orbite*, in thèse de Bordeaux, du 27 mars 1903.

Henriette T. . ., âgée de 8 ans est née à terme.

Elle a toujours été très pâle, n'a eu jusqu'à présent qu'une seule maladie grave qu'il est difficile de préciser; à l'âge de 2 ou 3 ans elle a beaucoup grossi, son ventre est devenu énorme, mais les bras, les jambes et la face n'étaient pas enflés; la mère ignore s'il y avait de l'albumine dans les urines. Après deux mois de régime lacté l'enfant s'est remise.

Depuis sa naissance elle a l'œil gauche plus saillant que le droit.

Cette exophtalmie a suivi l'évolution du corps ; à deux reprises différentes, la première fois il y a 2 ou 3 ans, la seconde il y a 15 jours, peut-être à la suite de traumatismes, la paupière supérieure gauche a gonflé fortement et est devenue ecchymotique ; l'exophtalmie s'est accentuée, puis tout est rentré dans l'ordre. Seule l'exophtalmie a persisté ; jamais les parents n'ont remarqué qu'elle augmentait sous l'influence des efforts ou des cris.

Actuellement on constate une exophtalmie de l'œil gauche avec déviation du globe oculaire en bas et en dehors. Par rapport à l'autre œil la déviation en bas est d'environ 10 millim., la déviation en dehors d'environ 5 millim. ; la saillie en avant de 7 à 8 millim. environ. L'œil est humide et pleure souvent au dire de la mère ; les paupières sont souvent collées le matin au réveil. La paupière supérieure présente des veines nombreuses, visibles surtout à la partie interne, lorsqu'on tire sur cette paupière en l'appliquant sur le globe.

Le tiers interne de la paupière supérieure est soulevé par une petite saillie translucide, qui n'arrive pas en dedans jusqu'au sillon palpébro-nasal, ce dernier est à peu près aussi profond que celui du côté opposé. Le sillon orbito-palpébral supérieur est légèrement comblé. Les deux sourcils sont sur le même niveau ; il en est de même du bord libre des deux paupières supérieures.

L'exophtalmie n'est pas réductible ; la compression de l'œil n'amène pas d'augmentation de volume de la petite tuméfaction palpébrale. Cette tumeur n'est pas mobilisable, elle paraît adhérer à la face interne de l'orbite. De consistance un peu molle, elle n'est pas réductible, et sa compression ne provoque pas une augmentation de l'exophtalmie. En l'explorant avec le doigt on sent qu'elle plonge dans l'orbite. Le nerf sous-orbitaire est très douloureux à la pression, mais il n'y a pas de modifications de la sensibilité objective. On ne sent ni battement ni souffle à son niveau. Ce qui frappe surtout, c'est la sensation de transparence profonde qui donne la tumeur, et bien qu'il n'y ait pas de fluctuation, on pense naturellement à une tumeur liquide, et tout d'abord à un angiome. Ce n'est cependant pas là l'hémangiome vrai de l'orbite ; notre tumeur ne se vide pas à la pression et n'augmente pas à l'occasion des

efforts ou des cris : notre diagnostic reste hésitant entre un angiome kystique et un kyste dermoïde.

Le tiers externe du sourcil correspondant, ainsi que la région voisine du front et de la tempe, dans l'étendue d'une pièce de 5 fr., sont profondément soulevés par une masse molle, sans limites précises, ressemblant à un coussin que doublerait la peau et présentant l'apparence générale d'un lipome étalé. Cette tuméfaction diffuse a une couleur un peu noire ; elle se laisse affaisser un peu par la compression. La peau, au-dessus d'elle, paraît légèrement plus chaude que celle du côté opposé, mais on ne constate ni battement, ni souffle à son niveau.

Opération : On s'occupe d'abord de la tumeur orbitaire. Après avoir incisé la peau à la partie interne de l'orbite, sur une longueur de 3 centim., on incise l'orbiculaire, l'aponévrose orbitaire, et l'on tombe sur une tumeur kystique multilobulaire ayant à peu près le volume d'une noix, et adhérente à la paroi interne de l'orbite. L'incision de la poche provoque l'issue violente d'une cuillerée à café environ d'un liquide jaune, couleur de peau de citron mûr. On enlève la poche en totalité en ménageant le globe oculaire ; l'hémorrhagie est arrêtée au thermo-cautère et le point d'implantation sur la paroi orbitaire, large comme la pulpe d'un doigt, est soigneusement cautérisé. On place un drain profond de gaze stérilisée dans la plaie et l'on suture les extrémités de l'incision cutanée.

La tumeur frontale, absolument indépendante de la tumeur orbitaire, est ensuite opérée. Après une incision cutanée de 3 à 4 cent., à la partie externe de la région sourcilière, on arrive sur une tumeur aplatie analogue à un lipome à petits grains ; elle est très adhérente à la face profonde de la peau dont il faut la séparer avec soin. Après incision des parties profondes, il reste une vaste poche ayant à peu près le volume d'une mandarine, qui se remplit de sang. Pansement compressif. Les suites de l'opération furent des plus simples.

Examen macroscopique. — La tumeur orbitaire vidée de son contenu citrin se ratatine considérablement, elle présente une coque épaisse, d'aspect irrégulier, creusé d'une série de cavités de

volume varié, communiquant le plus souvent les unes avec les autres ; à la périphérie, les cavités paraissent tout petites, comme des grains de mil. Les parois de ces cavités sont lisses, non végétantes ; on ne voit pas à la coupe des hémorragies interstitielles ou intracavitaires.

La tumeur frontale a les dimensions d'une amande aplatie, et nous ne pouvons mieux faire que de la comparer à un lipome à petits grains. A la coupe, elle ne présente pas l'aspect polykystique de la tumeur orbitaire, mais une apparence générale grenue, tout à fait caractéristique.

Examen microscopique (fait par M. le Prof. agrégé Sabrazès) :

1^o *Tumeur orbitaire* : la tumeur est formée par des travées de tissu conjonctif adulte, à faisceaux onduleux, que circonscrivent des cavités irrégulières, anfractueuses, découpées en carte de géographie. Dans ces bandes de tissu conjonctif, on reconnaît très nettement des filets nerveux, des capillaires sanguins et des veinules gorgées de globules rouges. Ce tissu fibreux est dense et contient du tissu adipeux ; celui-ci est très irrégulièrement distribué dans la masse fibreuse, les lobules sont déformés, comprimés, dissociés. Il n'y a ni transformation chondromateuse, ni calcification, et on ne rencontre pas des fibres musculaires emprisonnées dans le stroma fibreux. On voit aussi dans ce réseau conjonctif des hémorragies interstitielles sans pigment hématique.

Les cavités délimitées par les travées fibreuses sont grandes, anfractueuses, sans paroi propre ; elles ont un revêtement endothélial discontinu et renferment dans leur centre un caillot sanguin. Ce caillot fibrineux, ovalaire, dont les mailles contiennent des globules rouges très déformés et pauvres en hémoglobine, renferme en outre de nombreux leucocytes polynucléés et lymphocytes. On observe beaucoup de cavités de ce genre, remplies d'une matière grenue, qui offre tous les caractères de l'hématoidine amorphe, telle qu'on la trouve dans les urines des malades atteints d'hémoglobinurie paroxystique ; cette matière grenue est parsemée d'hématies pâles (ombres de globule). En somme, ces cavités sont des lacs sanguins angiomateux, dans lesquels les hématies ont subi des altérations, qui ne sont pas dues aux manipulations histologi-

ques, car, à côté, on constate la présence de vaisseaux sanguins à globules intacts.

On remarque d'autres cavités absolument dépourvues de sang, sans forme géométrique déterminée, et tapissées çà et là par quelques cellules endothéliales, ce sont des vaisseaux lymphatiques ectasiés.

À côté de véritables lacs lymphatiques, on trouve de simples fentes creusées dans le tissu conjonctif : lacs et fentes sont comblés par des lymphocytes, des leucocytes polynucléés et des macrophages surchargés de granulations pigmentaires jaunâtres, ressemblant à l'hématoïdine amorphe décrite ci-dessus. On rencontre également quelques cellules éosinophiles offrant à peu près le même aspect morphologique que les macrophages.

Dans le tissu conjonctif lui-même, on observe des foyers de développement en général autour d'un vaisseau : accumulation de cellules fusiformes disposées bout à bout et en voie de prolifération. Certaines d'entre elles deviennent vaso-formatives et président à l'orientation des faisceaux conjonctifs. Il n'y a pas de cellules plasmiques ; on voit quelques mastzellen à granulations essayées, situées surtout dans le tissu conjonctif : elles sont rares dans les lacs sanguins.

La prolifération conjonctive est telle que les lacs sanguins se trouvent vraisemblablement isolés du reste de la circulation ; le sang s'y mortifie mais assez souvent elle ne s'y coagule pas.

En somme, nous avons affaire à un angio-fibrome avec prédominance du tissu fibreux sur les ectasies sanguines et association de lymphangiectasies. Les phénomènes de régression hématique constituent une des particularités intéressantes de cette tumeur.

2° *Tumeur temporale* : On retrouve ici le même aspect que dans la tumeur orbitaire. Nous nous bornerons à signaler les quelques différences qui existent. Le tissu fibro-adipeux qui constitue les travées, est moins compact que dans la tumeur précédente ; en outre à côté des vaisseaux sanguins et des filets nerveux, l'on trouve en un point des follicules pileux avec quelques glandes sébacées. De nombreuses fibres musculaires striées sont englobées dans la prolifération fibreuse ; désorientées, intriquées avec des

fibres conjonctives onduleuses, découpées en courts segments, elles conservent toutefois pour la plupart leur aspect sensiblement normal. Quelques segments de fibres musculaires striées ont subi la dégénérescence hyaline. En somme, ici encore, il s'agit d'un angio-fibrome.

CONCLUSIONS

l'angio-fibrome de l'orbite est une tumeur petite. Toutefois, on remarque chez les auteurs une tendance à classer parmi les angio-fibromes, des tumeurs qui avaient été considérées jusqu'ici, soit comme fibromes purs, soit comme angiomes purs de

ces causes et la pathogénie de ces sortes de tumeurs est assez obscure et on en est réduit aux hypothèses ;

sa symptomatologie n'est pas caractéristique, elle se rapproche de celle des autres tumeurs vasculaires de l'orbite. L'angio-fibrome non capsulé se rapproche des symptômes cliniques et anatomo-pathologiques de l'angiome simple ; l'angio-fibrome encapsulé se rapproche de l'angiome caverneux ;

cette affection présente une marche lente et n'a pas de retentissement sur l'état général ;

le diagnostic n'est généralement posé qu'après l'examen histologique de la tumeur. On se borne en fait à diagnostiquer l'existence d'un angiome, les constatations plus ou moins marquées de la tumeur étant constatées qu'après ablation ;

le pronostic est bénin *quod vitam*, l'angio-fibrome

ne retentissant pas sur l'état général. Mais on constate qu'au point de vue fonctionnel, la tumeur entraîne presque toujours une diminution notable de l'acuité visuelle, diminution qui, le plus souvent, persiste après l'ablation. Les cas d'atrophie du nerf optique par compression, ne sont pas exceptionnels ;

7° Le traitement consiste dans l'extirpation de la tumeur. L'opération se fait toujours dans des conditions favorables, car l'hémorrhagie, contrairement à ce qu'on pourrait supposer à première vue, n'est pas à craindre. L'opération doit être hâtée chaque fois que les troubles oculaires ou l'exophtalmie suivent une progression marquée, car l'opération arrête la marche des lésions oculaires, et même on peut espérer dans certains cas une amélioration de l'acuité visuelle après l'opération.

Vu :
Le Doyen,
LANDOUZY.

Le Président de la Thèse,
DE LAPERSONNE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

- Abadie. Considérations cliniques et thérapeutiques sur les tumeurs de l'orbite. *Union médicale*, juin 1887.
— *Traité des maladies des yeux*, 1884.
Abernethy. *Surgical observations on injuries of the head on miscellaneous subjects*, 1810, Londres.
Berlin. *Dictionnaire de DE GROEFE-SOEMISCH*, vol. VI, 1880.
Berard (A.). *Gazette médicale*, 1841, p. 689.
Boeckel. *Diction. de JACCOUD*, 1860, t. XIII.
Bowman. *London Journal of Medicine*, nov. 1849.
Broca. *Traité des Tumeurs*, Paris, 1869.
Cantonnet et Offret. *Recueil d'ophtalmologie*, avril 1908.
Carrion du Villards. *Annales d'oculistique*, 1858.
Cornil et Ranvier. *Manuel d'histologie pathologique*, Paris, 1869.
Copper. *Société anatomo pathologique de Bruxelles*, 1898.
Dalrymple. *Med. Chir. Transact.*, 1813, vol. VI.
De Lapersonne. *Société d'ophtalmologie de Paris*, 1904. Au sujet d'un fibrome de l'orbite,
— *Archives d'ophtalmologie*, juillet 1908.
Demarquay. *Traité des tumeurs de l'orbite*, Paris, 1860.
De Wecker. *Traité des maladies des yeux*, 1867.
Dugenet. Thèse de médecine, Paris, 1852.
Dupuytren. *Lancette française*, 1835.
Eloui. *Archives d'ophtalmologie*, 1882.
Encyclopédie Française d'ophtalmologie, vol. V.
Ernaudene. Thèse de Bordeaux, 1903.
Fermond. Thèse de Bordeaux, 1899.
Gouin. *Archiv. für Augenh.*, 1899.
Gross. *Système de chirurgie*, 3^e édit., vol. II, 1848.
Knapp. *Arch. für Augenh. und Ohrenh.*, 1877.

- Laboulbène. Thèse de médecine, Paris, 1854.
Lagrange. *Tumeurs de l'œil, de l'orbite et de ses annexes*, 1904.
Lücke. *Virchows archiv*, 1865.
Malpas. *Contribution à l'étude clinique des tumeurs de l'orbite*. Thèse
Paris, 1887.
Mathez. Thèse de médecine, Paris, 1894.
Mermet et Lacour. *Fibromes angiomateux traumatiques des doigts*.
Monod. *Angiome simple sous-cutané circonscrit*, thèse de Paris, 1873.
Neese. *Archiv für Augenh.*, 1897.
Panas. *Archives d'ophtalmologie*, 1883.
Parinaud et Roche. *Annales d'oculistique*, octobre 1901.
Perls. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1874.
Rindfleisch. *Lehrb. der pathol. Gewebslehre*, 1878.
— *Histologie pathologique*. Traduction française, Paris, 1873.
Travers. *Med. Chir. transact.*, 1813, vol. II.
— *Synopsis of diseases of the eye*.
Ussel. *Le fibrome dans l'orbite*. Thèse de Bordeaux, 1889.
Van Duyse. *Livre jubilaire de la Société de Médecine de Gand*, 1884.
Virchow. *Pathogénie des tumeurs*, 1876, t. IV.
— *Traité des tumeurs*, Berlin, 1867.
Weber (O.). *Archives de Müller*, 1851.

